



LE CURE PALLIATIVE NELLA PERSONA CON PATOLOGIA RESPIRATORIA

**Documento di indirizzo
intersocietario**

A cura di:

Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri - Italian Thoracic Society (AIPO-ITS) -
(Presidente: Adriano Vaghi)

Società Italiana di Cure Palliative (SICP) - (Presidente: Italo Penco)

Associazione Riabilitatori dell'Insufficienza Respiratoria (ARIR) - (Presidente: Marta Lazzeri)

Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI) - (Presidente: Giorgio Piacentini)

Gruppo di lavoro intersocietario multidisciplinare

AIPO-ITS: Carlo Barbeta, Cristina Cinti, Franco Falcone, Raffaella Giacobbe, Paola Martucci,
Antonella Serafini, Michele Vitacca

SICP: Anna Maria Cuomo, Massimo Monti, Giuseppe Peralta, Danila Valenti, Fabrizio Moggia

ARIR: Barbara Garabelli, Mara Paneroni, Marta Lazzeri

SIMRI: Elisabetta Bignamini, Valeria Caldarelli

Contributo di esperti: Stefano Nava, Giovanni Viegi

Grafica e Pubblicazione

AIPO Ricerche Ed. - Milano

edizioni@aiporicerche.it

Versione del 14 Dicembre 2020

Questo documento è disponibile su <http://www.aiponet.it>

È possibile stampare tutte le copie di questo documento gratuitamente.

Copyright © 2020 AIPO – ITS

Indice

| | |
|--|----|
| Introduzione | 1 |
| Metodologia | 1 |
| 1. Quando, come, dove e perchè iniziare le cure palliative nei malati respiratori | 3 |
| Contesto | 4 |
| Composizione del MD-MP-COPD and IPF Team | 5 |
| Criteri di eleggibilità | 6 |
| Modalità di richieste/segnalazione | 6 |
| Modalità di presa in carico | 7 |
| Finalità della presa in carico della visita ambulatoriale di cure palliative | 7 |
| Impegni dell'ambulatorio di Cure Palliative | 8 |
| Bibliografia di riferimento | 9 |
| 2. Integrazione tra le figure professionali dedicate alla presa in carico palliativa | 11 |
| Bibliografia di riferimento | 12 |
| 3. Epidemiologia delle malattie respiratorie | 14 |
| Bibliografia di riferimento | 15 |
| 4. Malattie polmonari rare nell'ambito delle Cure Palliative | 17 |
| Bibliografia di riferimento | 19 |
| 5. Traiettorie delle malattie respiratorie | 20 |
| Bibliografia di riferimento | 22 |
| 6. Stadiare la gravità delle malattie respiratorie | 24 |
| Bibliografia di riferimento | 27 |
| 7. I sintomi | 29 |
| Dispnea e tosse | 29 |
| Bibliografia di riferimento | 30 |
| Anoressia | 31 |
| Bibliografia di riferimento | 32 |
| Il dolore nel paziente respiratorio | 32 |
| Bibliografia di riferimento | 33 |
| Fatigue | 34 |
| Definizione e adattamento | 34 |
| Bibliografia di riferimento | 35 |
| 8. Di cosa, dove e come muoiono i malati respiratori | 37 |
| Bibliografia di riferimento | 38 |
| 9. Terminologia delle decisioni di fine vita nel malato respiratorio | 39 |
| Bibliografia di riferimento | 42 |
| 10. L'importanza di una corretta comunicazione | 44 |

| | |
|--|----|
| Bibliografia di riferimento | 47 |
| 11. <i>Caregiver</i> e familiari..... | 48 |
| Formazione e sostegno dei <i>caregiver</i> | 48 |
| Bibliografia di riferimento | 49 |
| Il supporto alla famiglia | 50 |
| Bibliografia di riferimento | 51 |
| 12. Come gestire i sintomi: approccio farmacologico e non farmacologico | 52 |
| <i>Management</i> dei sintomi respiratori: dispnea, tosse e gestione delle secrezioni | 52 |
| Bibliografia di riferimento | 53 |
| Anoressia..... | 56 |
| Bibliografia di riferimento | 57 |
| Terapia del dolore nel paziente respiratorio..... | 57 |
| Bibliografia di riferimento | 59 |
| Ossigenoterapia e supporto ventilatorio..... | 61 |
| Bibliografia di riferimento | 63 |
| 13. La gestione del programma riabilitativo e la rimodulazione della cura verso la palliazione | 65 |
| Dispnea e fatigue..... | 66 |
| Ipersecrezione bronchiale e tosse cronica..... | 67 |
| La rimodulazione della cura verso la terminalità..... | 69 |
| Bibliografia di riferimento | 70 |
| 14. Il razionale e i risultati della terapia riabilitativa pneumologica..... | 72 |
| Che cos'è la Riabilitazione Pneumologica?..... | 72 |
| Risultati e implementazione..... | 73 |
| Bibliografia di riferimento | 74 |
| 15. Decisioni di fine vita..... | 76 |
| Scelta autonoma | 77 |
| Scelta libera..... | 81 |
| Bibliografia di riferimento | 82 |
| 16. Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT) e Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC) | 83 |
| Come deve essere elaborata la Pianificazione Condivisa anticipata delle Cure (PCC)..... | 85 |
| Definizione estesa | 86 |
| Definizione sintetica | 86 |
| Bibliografia di riferimento | 88 |
| 17. La transizione nelle Cure Palliative | 90 |
| Bibliografia di riferimento | 92 |
| Ringraziamenti | 94 |

Introduzione

La moderna medicina, anche respiratoria, declina che la persona con un problema di salute, in particolare cronico, debba essere valutata nella sua globalità psicofisica, prendendo coscienza non solo delle sue aspettative di salute fisica, ma anche di quelle psico-relazionali, ponendosi come obiettivo la qualità di vita del paziente. Agisce pertanto ricercando la beneficiabilità del paziente, confrontandosi con la cronicizzazione e le sue dinamiche, evitando terapie o esami strumentali futili ed eccessivi mirati ad una guarigione improbabile. La relazione di cura e fiducia tra paziente e medico è al centro della legge 219/2017 che sancisce come ogni cittadino, adeguatamente informato, abbia il diritto di gestire responsabilmente la sua storia personale anche in merito al percorso di malattia.

Il presente documento nasce dalla collaborazione tra esperti e propone un modello etico di medicina respiratoria cui ogni singola realtà può fare riferimento per declinare protocolli gestionali in relazione ai propri indicatori, sanitari e territoriali, ed alle risorse disponibili.

“Meglio aggiungere vita ai giorni che non giorni alla vita”

(Rita Levi Montalcini)

Presidenti AIPO-ITS – SICP – ARIR - SIMRI

Metodologia

Partendo dal Documento intersocietario AIPO-SICP “Cure Palliative e trattamento della dispnea refrattaria nell’insufficienza respiratoria cronica” (Maggio 2015), la metodologia del lavoro di aggiornamento si è basata sulla suddivisione in capitoli affidati ad esperti riuniti in un Gruppo di Lavoro (GdL) multidisciplinare che ha scelto gli *outcome* attraverso una revisione sistematica della letteratura convenzionale su motore di ricerca (*PubMed*) e di letteratura grigia o pubblicazioni non convenzionali (pubblicazioni di istituzioni internazionali, libri bianchi,...). Gli *outcome* primari di aggiornamento indicati dal *panel* di esperti sono stati:

- sottolineare l'emergenza epidemiologica delle malattie respiratorie croniche anche non neoplastiche, in particolare la Broncopneumopatia Cronica Ostruttiva (BPCO) e la fibrosi polmonare idiopatica (IPF);
- definire i principali sintomi alla base della fragilità clinica dei pazienti respiratori cronici (anoressia/cachessia, *fatigue*) e la loro gestione condivisa;

- l'individuazione precoce di segni e sintomi con bisogni di Cure Palliative, identificando nel concetto di refrattarietà, in particolare per la tosse, la dispnea ed il dolore, la principale motivazione del *distress* psicofisico derivante dalla persistenza del sintomo;
- la necessità di obbiettivare attraverso scale numeriche sintomi soggettivi quali la dispnea ed il dolore e i conseguenti disturbi del tono dell'umore, al fine di ottimizzare il percorso terapeutico, farmacologico (comprensivo di oppiacei in caso di refrattarietà del sintomo) e non farmacologico (pneumologia riabilitativa, ventilazione meccanica, supporto psicologico), in un'ottica di "bisogni complessivi" della persona malata;
- definire le modalità di accesso ad un percorso di pianificazione condivisa delle cure multidisciplinare con particolare attenzione alle modalità di comunicazione con il paziente ed il suo nucleo familiare;
- considerare il/i familiare/i *caregiver* fondamentale/i nel processo di cure e con necessità di supporto non solo formativo tecnico, ma anche psicologico;
- sottolineare la modulazione del percorso di cure condiviso durante tutta la traiettoria di malattia sino all'"end-stage", con particolare riferimento alla pianificazione condivisa delle cure che mette in grado le persone di definire gli obiettivi e le preferenze circa futuri trattamenti sanitari e cure, di parlare di questi con la famiglia e i sanitari curanti, di registrare e di aggiornare tali preferenze, se appropriato;
- spiegare al meglio i concetti fondamentali della legge 22 dicembre 2017, n. 219 "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento" (DAT);
- fornire un'analisi della tematica palliativa nell'età di transizione, a fronte delle molteplici patologie respiratorie a diagnosi nell'età pediatrica prese successivamente in carico dallo pneumologo dell'età adulta, con i relativi aspetti di tipo medico, ma anche psicologico.

Il *panel* si è riunito sistematicamente (Luglio 2018 - Ottobre 2019) all'Ospedale Bellaria di Bologna per confronto diretto sul metodo e contemporaneamente verifica di qualità dell'attività di ricerca bibliografica, ma ha anche mantenuto un confronto costante attraverso una periodica comunicazione *online*. Il Documento opera in una prospettiva multidisciplinare nel panorama sanitario delle Cure Palliative nelle cronicità respiratorie in Italia e presenta un taglio certamente più operativo rispetto ad una linea guida: si rivolge a tutte le figure sanitarie coinvolte in un percorso di cure condivise (Pneumologi, Fisioterapisti respiratori, Infermieri professionali, Medici di Medicina Generale, Palliativisti) permettendo di focalizzare il tema ed offrendo strategie efficaci di gestione condivisa.

1. Quando, come, dove e perchè iniziare le cure palliative nei malati respiratori

Danila Valenti, Antonella Serafini, Fabrizio Moggia, Anna Maria Cuomo, Franco Falcone

La presenza di insufficienza respiratoria acuta o cronica è spesso interpretata come la fase terminale delle malattie respiratorie croniche evolutive, neoplastiche e non; tra queste in particolare la BPCO e l'IPF. In questi pazienti si osserva una grande variabilità nella pratica di fine vita, principalmente perché i medici non sono sempre in grado di predire correttamente la sopravvivenza. C'è bisogno di fare chiarezza sul processo decisionale da seguire prima del manifestarsi dell'insufficienza respiratoria acuta. In effetti, una scarsa qualità della vita percepita non è necessariamente correlata con una chiara volontà di rifiutare il supporto meccanico invasivo o non invasivo. Da tempo è stato suggerito di iniziare le Cure Palliative più precocemente, insieme alle terapie specifiche, rispetto a quando i sintomi raggiungono maggior gravità. I pazienti eleggibili per le Cure Palliative, che in alcuni studi hanno rappresentato più del 50%, sono quelli che lamentano dispnea, dolore, stanchezza e depressione. Tra le misure di comfort per la palliazione, l'ossigeno viene spesso prescritto in modo non appropriato anche quando i criteri per l'ossigenoterapia domiciliare a lungo termine non sono soddisfatti; inoltre il confronto con le concentrazioni di ossigeno presenti nell'aria atmosferica non ha dimostrato benefici sulla dispnea refrattaria.

L'unico farmaco con un effetto comprovato sulla dispnea refrattaria è la morfina, anche se la letteratura recente indica l'utilizzo delle benzodiazepine per controllare l'ansia che può accompagnare la dispnea refrattaria. Infine, la ventilazione non invasiva può essere eventualmente utilizzata solo come misura di comfort per la palliazione per ridurre al minimo gli effetti avversi.

In Europa, l'attenzione alle cure di fine vita in ambito ospedaliero, in particolare nell'Unità di Terapia Intensiva (UTI), è aumentata solo nell'ultimo decennio. Uno studio di Carlucci e Nava del 2012 in cui è stata condotta una ricerca su *MEDLINE*, ha rilevato che più di 1.000 articoli relativi alle cure di fine vita sono stati pubblicati tra il 2001 e il 2008 rispetto a solo 336 pubblicati prima del 2001. Questi studi sono stati pubblicati principalmente in Nord America, anche se negli ultimi anni in Europa il problema delle cure di fine vita ha guadagnato molta attenzione. Sono stati condotti pochissimi studi su pazienti affetti da malattie respiratorie croniche, sia nella fase di stabilità clinica che durante una esacerbazione acuta delle loro malattie. Durante il periodo alla fine della vita sono necessarie decisioni potenzialmente importanti. La corretta definizione di ogni possibile intervento è spesso oggetto di dibattito tra clinici, bioetici, figure religiose e politici.

Le **Cure Palliative** costituiscono gli interventi mirati a prevenire e alleviare la sofferenza controllando i sintomi e fornendo un ulteriore supporto ai pazienti e alle famiglie al fine di mantenere e migliorare la loro qualità di vita durante tutte le fasi della malattia cronica potenzialmente letale.

La **Cura di fine vita** è la cura (comfort, supporto o cura dei sintomi) fornita a una persona nelle sue fasi finali della vita.

Contesto

La nostra società sta diventando sempre più multiculturale e multi-etnica con una diversità di credenze religiose e le carenze nelle cure di fine vita tendono a essere più pronunciate nelle popolazioni delle minoranze etniche. Riconoscere questo pluralismo è quindi fondamentale per garantire cure di fine vita di alta qualità. Solo il 15% dei pazienti in UTI conserva la capacità decisionale, quindi è spesso impossibile discutere con loro le decisioni riguardo le terapie, mentre raramente la famiglia del paziente è coinvolta nella decisione (in tali circostanze i parenti valutano negativamente la comunicazione con il personale ospedaliero). Relativamente al problema dei pazienti affetti da disturbi polmonari cronici, l'Audit Nazionale BPCO 2008 ha identificato che solo il 13% degli specialisti Pneumologi fornisce informazioni a pazienti con BPCO severa quando sono stabili e solo il 25% dei pazienti con dipendenza da ossigeno ha discusso di assistenza medica. È evidente quindi che i pazienti con BPCO ricevono poche informazioni, ma l'informazione è fondamentale per le persone che fanno scelte a proposito delle cure e sulla loro vita. È ovvio che non è appropriato discutere di questi problemi durante l'esacerbazione di malattia anche se ciò si verifica frequentemente. Pertanto i medici non dovrebbero presumere che uno stato di cattiva salute sia associato a una maggiore probabilità di rifiutare il trattamento di mantenimento della vita. Per evitare la possibilità che solo il giudizio clinico e la "percezione" da parte del medico possano essere i fattori principali per la scelta del trattamento, un recente consenso sulle Cure Palliative per i pazienti con malattie respiratorie ha raccomandato che le Cure Palliative includano l'identificazione e il rispetto dei pazienti e famiglie. Ciò evidenzia la necessità di una chiara comunicazione tra medico e paziente. Un altro punto importante è la definizione dei tempi in cui mettere sul tavolo le problematiche legate all'*End Of Life* (EOL). Al momento non disponiamo di parametri predittivi di mortalità a breve termine nei pazienti con BPCO. In una recente *review*, Curtis ha ipotizzato che un paziente con due o più delle seguenti caratteristiche potrebbe essere un buon candidato per la discussione sul fine vita: volume espiratorio forzato in 1 s (FEV₁) pari al 30% previsto; dipendenza da ossigeno; uno o più ricoveri ospedalieri nell'anno precedente per una esacerbazione acuta della BPCO; insufficienza cardiaca sinistra o altre comorbilità; perdita di peso o cachessia; stato funzionale diminuito; aumento della dipendenza dagli altri ed età > 70 anni. Questo metodo di identificazione di un paziente che dovrebbe essere considerato un candidato "ideale" per le Cure Palliative può essere soggetto a critiche. Se il punteggio può essere utilizzato per identificare i pazienti con cui discutere i trattamenti di fine vita, potrebbe non essere così sensibile per identificare i pazienti che necessitano

principalmente di supporto palliativo per alleviare la dispnea e altri sintomi. Per questo motivo, il consenso sopra menzionato suggerisce di iniziare precocemente le Cure Palliative, in associazione con le cure attive e specifiche quando vi è un' aumentata intensità dei sintomi in base alla percezione del paziente e della famiglia o quando si verifica un' esacerbazione acuta. In altre parole, le Cure Palliative dovrebbero essere disponibili in qualsiasi momento durante il corso della malattia respiratoria cronica quando il paziente diventa sintomatico. Ciò significa che è necessario definire altri criteri per identificare il paziente candidato per le Cure Palliative, in quanto l' obiettivo di queste ultime è anche quello di identificare e trattare i sintomi correlati alla patologia. Infatti, è ampiamente noto che i pazienti con BPCO lamentano sintomi quali mancanza di respiro, dolore, stanchezza e depressione che in alcuni studi hanno rappresentato una prevalenza molto superiore al 50%. Alcuni studi hanno confrontato lo stato di salute del paziente con BPCO con pazienti affetti da neoplasia. Questi ultimi hanno accesso a Cure Palliative multidisciplinari incentrate sul sostegno al paziente e alla loro famiglia per mantenere una ragionevole qualità di vita. Sfortunatamente, la presa in carico in Cure Palliative di pazienti affetti da BPCO in Europa è variabile e nel complesso assai limitata.

Una revisione sistematica di letteratura nel 2018 ha identificato 13 domini (ampi settori) di supporto necessario ai malati con BPCO: 1) comprensione della malattia BPCO, 2) gestione dei sintomi e dei farmaci, 3) stile di vita sano, 4) gestione dei sentimenti e delle preoccupazioni, 5) convivenza positiva con BPCO, 6) pianificazione del futuro, 7) ansia e depressione, 8) supporto pratico, 9) lavoro e alloggio, 10) famiglie e relazioni intime, 11) vita sociale e ricreativa, 12) indipendenza e 13) servizi di trasporto. A questa va aggiunto tutto l' aspetto spirituale/esistenziale, notevolmente assente.

Già nel 2005 uno studio aveva evidenziato due aree che possono influenzare la qualità delle cure ricevute dai pazienti con BPCO: 1) il ruolo della depressione, un problema comune nei pazienti con BPCO nella comunicazione medico-paziente; 2) il ruolo della pianificazione preventiva in questa comunicazione.

Preso atto dei dati di letteratura e della valutazione congiunta del Gruppo Multidisciplinare, Multiprofessionale e Multisocietario che ha redatto il presente documento viene proposto un approccio multidisciplinare (*Multi-Disciplinary and Multi-Professional COPD and IPF Team, MD-MP-COPD and IPF Team*) per una efficace e competente lettura dei bisogni espressi ed inespressi del paziente e della famiglia affetta da BPCO e fibrosi polmonare e per una presa in carico condivisa.

Composizione del MD-MP-COPD and IPF Team

- ***Core team:*** Pneumologo, Infermiere specialista in Malattie Respiratorie, Fisioterapista specialista in patologie respiratorie, Medico specialista in Cure Palliative, Infermiere specialista in Cure Palliative, Medico di Medicina Generale (MMG).

- **Extended team:** Psicologo, Assistente sociale, Fisiatra, Nutrizionista.

Criteri di eleggibilità

Sono assistiti nell'ambito dell'ambulatorio di Cure Palliative precoci i pazienti con BPCO e IPF sintomatici o paucisintomatici e/o familiari che, dopo valutazione multidisciplinare congiunta, si ritiene possano avere beneficio da una presa in carico globale di Cure Palliative per almeno 2 delle situazioni sotto riportate:

- 1) la **presenza di sintomi non controllati** (dispnea, tosse, dolore, paura, crisi di panico, depressione, stipsi, astenia);
- 2) una **risposta negativa alla domanda sorprendente** (*Mi stupirei se il paziente dovesse morire nell'arco del prossimo anno?*) Risposta negativa: *"NO, non mi stupirei"*);
- 3) pazienti e familiari che necessitano di un supporto nella pianificazione del percorso di cura;
- 4) pazienti e familiari in difficoltà nel percorso di accettazione della consapevolezza della prognosi del congiunto (non consapevolezza della progressione di malattia e della non efficacia dei trattamenti);
- 5) uno o più ricoveri ospedalieri nell'anno precedente per una esacerbazione acuta della BPCO e della IPF;
- 6) insufficienza cardiaca sinistra o altre comorbilità;
- 7) perdita di peso o cachessia;
- 8) stato funzionale diminuito;
- 9) aumento della dipendenza dagli altri ed età > 70 anni;
- 10) FEV₁ pari al 30% previsto;
- 11) dipendenza dall'ossigeno.

Modalità di richieste/segnalazione

- Lo Pneumologo identifica, in base ai criteri di eleggibilità condivisi, i pazienti e le famiglie che potrebbero essere presi in carico in Cure Palliative precoci da discutere nel *team*.
- Segnala il paziente alla Centrale di Coordinamento della Rete delle Cure Palliative o al locale Servizio di Cure Palliative per la presa in carico precoce.
- La Centrale di Coordinamento della Rete delle Cure Palliative o il locale Servizio di Cure Palliative contattano il MMG per condividere la strategia e per valutare quale ambulatorio di Cure Palliative attivare.

- Viene definita una giornata per la riunione del *MD-MP-COPD and IPF team* in cui vengono visitati i pazienti presso gli ambulatori di Pneumologia in collaborazione con la Rete delle Cure Palliative.
- Viene identificata una prima fascia oraria per discutere multidisciplinariamente con i Palliativisti:
 - 1) le situazioni cliniche nuove identificate dallo Pneumologo;
 - 2) i pazienti già presi in carico.
- Si concorda la strategia comunicativa e di intervento.

Modalità di presa in carico

- Vengono visti congiuntamente i pazienti che, dopo la valutazione multidisciplinare, sono stati considerati elegibili per la presa in carico precoce in Cure Palliative.
- **Dallo Pneumologo viene presentata al paziente e alla famiglia l'equipe di Cure Palliative** e il programma di presa in carico.
- Viene concordata la data per la successiva visita ambulatoriale presso l'ambulatorio delle Cure Palliative (visite del paziente, colloqui con il paziente, colloqui con il/i *caregiver*, colloqui con i familiari).

Presso l'ambulatorio di Cure Palliative:

- Prima della prima visita: si prendono contatti con il MMG (se non presente al *meeting team*) per concordare la strategia comunicativa e di intervento.

Finalità della presa in carico della visita ambulatoriale di cure palliative

Le finalità della presa in carico come visita ambulatoriale di Cure Palliative sono le seguenti:

- presa in carico con Cure Palliative precoci e globali del malato e della famiglia;
- trattamento di tutti i sintomi somatici, compresa la dispnea, la tosse ed il dolore, correlati alla malattia;
- valutazione del livello di consapevolezza del paziente e dei familiari della prognosi della malattia e valutazione dell'opportunità di rendere più consapevole il paziente, se possibile, sulla prognosi;
- supporto nella gestione del senso di impotenza;
- valutazione dei bisogni psicologico-relazionali del paziente e della sua famiglia;
- sostegno ed aiuto nelle scelte terapeutiche per il paziente;
- pianificazione condivisa delle cure;
- collaborazione con lo MMG e il Servizio di Pneumologia;

- sostegno al MMG e al Servizio di Pneumologia nel percorso di comunicazione con il malato e la famiglia;
- collaborazione con lo MMG e il Servizio di Pneumologia per evitare approcci di ostinazione diagnostica e terapeutica negli ultimi mesi di vita;
- accompagnamento del paziente e della famiglia nell'accettazione della fase avanzata di malattia finalizzato al raggiungimento della migliore qualità di vita possibile per il malato e per la famiglia.

Impegni dell'ambulatorio di Cure Palliative

- 1) Assicura la presa in carico globale sia del malato che della famiglia, con il controllo dei sintomi disturbanti, il supporto alle problematiche psicologiche e contatta l'assistente sociale per le relative problematiche;
- 2) garantisce la prima visita multidisciplinare con lo Pneumologo e la prima visita multidisciplinare con il medico Palliativista e Infermiere palliativista;
- 3) attiva eventualmente le altre professionalità necessarie (Psicologo, Fisiatra, Fisioterapista, Nutrizionista, etc.);
- 4) garantisce la valutazione della consapevolezza della diagnosi e della prognosi del paziente e della famiglia;
- 5) supporta il percorso di comunicazione della diagnosi e della prognosi;
- 6) supporta il paziente, la famiglia e il medico nei processi decisionali e nella pianificazione condivisa delle cure;
- 7) garantisce i contatti telefonici programmati necessari per la titolazione dei farmaci utili al controllo dei sintomi disturbanti e i contatti telefonici per il supporto psico-relazionale;
- 8) garantisce e programma i controlli clinici e/o i contatti successivi;
- 9) garantisce i colloqui con la famiglia per allineare le informazioni e per valutare i bisogni psicologico-relazionali dei familiari;
- 10) garantisce il supporto relazionale e se necessario psicologico (attivando lo psicologo dell'*équipe* di cure palliative) al *caregiver* e agli altri familiari;
- 11) contribuisce a contenere il ricorso a terapie inappropriate e ad approcci di ostinazione diagnostica e terapeutica negli ultimi mesi di vita e a terapie futili;
- 12) assicura l'accompagnamento del paziente e della famiglia nell'accettazione della fase avanzata di malattia finalizzato al raggiungimento della migliore qualità di vita possibile per il malato e per la famiglia;

- 13) registra gli interventi, le valutazioni relative alla consapevolezza e l'evoluzione delle stesse nel corso della malattia;
- 14) garantisce contatti e confronti telefonici e via mail periodici con lo MMG, il medico e l'infermiere del Servizio di Pneumologia e i componenti dell'*extended team*;
- 15) garantisce la continuità delle cure (confrontandosi con il MMG per attivare la modalità più adeguata di assistenza domiciliare) e valuta l'inserimento in pre-lista per l'*hospice*;
- 16) per i pazienti già presi in carico in Cure Palliative precoci ambulatoriali, sentito il *core team*, propone il ricovero in *hospice*;
- 17) alimenta il sistema informativo;
- 18) attiva percorsi di audit.

Bibliografia di riferimento

- Carlucci A, Guerrieri A, Nava S. *Palliative care in COPD patients: is it only an end-of-life issue?* Eur Resp Rev 2012;21:126:347-54.
- Curtis JR, Engelberg RA, Wenrich MD, Au DH. *Communication about palliative care for patients with chronic obstructive pulmonary disease.* J Palliat Care 2005;21:157-64.
- Downar J, Goldman R, Pinto R, et al. *The "surprise question" for predicting death in seriously ill patients: a systematic review and meta-analysis.* CMAJ 2017;189:E484-493.
- Gardener AC, Ewing G, Kuhn I, Farquhar M. *Support needs of patients with: a systematic literature search and narrative review.* Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2018;26:1021-35.
- Khan S, Hadique S, Culp S, et al. *Efficacy of the "surprise" question to predict 6-month mortality in ICU patients.* Crit Care Med 2014;42:A1457.
- Moroni M, Zocchi D, Bolognesi D, et al. *The "surprise" question in advanced cancer patients: a prospective study among general practitioners.* Palliat Med 2014;28:959-64.
- Moss AH, Lunney JR, Culp S, et al. *Prognostic significance of the "surprise" question in cancer patients.* J Palliat Med 2010;13:837-40.
- Quibell R, McAleer N. *Improving end of life care for patients with COPD. An evaluation of a service innovation using the "would you be surprised?" question.* BMJ Support Palliat Care 2014;4(Suppl 1):A92-3.
- Reilly L, Reilly K, Mc Closkey M, et al. *Prognostic significance of the 'surprise question' in an respiratory inpatient population in a DGH.* Ir J Med Sci 2013;182:S484.
- Simon ST, Higginson IJ, Booth S, et al. *Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults.* Cochrane Database Syst Rev 2016;10:CD007354.

- South G, Reddington O. *End of life in COPD: there may be no surprises!* Eur Respir J 2011;38(Suppl 55):1241.
- Strout TD, Haydar SA, Han PJK, Bond AG. *Utility of the modified "surprise question" for predicting inpatient mortality in emergency department patients.* Ann Emerg Med 2015;66:S81.
- Strout TDS, Haydar SA, Eager E, et al. *Identifying unmet palliative care needs in the ED: use of the 'surprise question' in patients with sepsis [abstract].* Acad Emerg Med 2016;23(Suppl 1):S196.

2. Integrazione tra le figure professionali dedicate alla presa in carico palliativa

Raffaella Giacobbe

Nelle Cure Palliative risulta indispensabile ricercare ed instaurare una collaborazione tra varie figure professionali quali i MMG, gli specialisti delle Cure Palliative e gli specialisti della patologia di base dei pazienti: Pneumologi, Oncologi, Fisioterapisti, Psicologi, Psicoterapeuti, Infermieri ed altri ancora. Lo scopo di tale integrazione è quello di individuare correttamente i pazienti, pianificare i loro più specifici e più adeguati percorsi clinico-assistenziali paralleli alle cure standard. Tutto ciò è indispensabile soprattutto per la patologia respiratoria cronica, in primis la BPCO che ha mostrato negli ultimi anni un aumento della prevalenza dei sintomi ed un incremento della mortalità. Date le significative esigenze fisiche, psicosociali e comunicative delle persone con BPCO, le linee guida raccomandano che i pazienti con malattia avanzata debbano avere un accesso precoce alle Cure Palliative in concomitanza con una terapia ottimale orientata alla malattia. Tutti i professionisti della salute hanno un ruolo chiave nel fornire Cure Palliative a questi pazienti. Quando sono fornite dal solo medico curante (quale MMG o specialista) si parla di Cure Palliative generaliste o di approccio palliativo, mentre le cure specialistiche sono quelle fornite da professionisti con qualifiche specialistiche e/o esperienza significativa in Cure Palliative. I *team* di Cure Palliative specialistiche non solo supportano il medico curante nell'approccio palliativo, ma svolgono un ruolo importante nella cura di pazienti che presentano sintomi impegnativi o esigenze più complesse. Per i pazienti con BPCO avanzata l'approccio palliativo e le Cure Palliative specialistiche devono rappresentare aspetti complementari e indispensabili per la loro assistenza. Nella realtà, nonostante le raccomandazioni delle linee guida pneumologiche, il riferimento alle cure palliative specialistiche si verifica raramente. Negli Stati Uniti solo l'1,7% dei pazienti con BPCO in stadio terminale riceve Cure Palliative specialistiche a partire dal momento del ricovero per riacutizzazione. Nel Regno Unito ed in Australia rispettivamente il 16,7% e il 17,9% ha accesso a Cure Palliative specialistiche nell'ultimo anno di vita. I pazienti con BPCO di grado severo hanno invece documentate necessità di accedere alle Cure Palliative.

Anche la pianificazione preventiva delle cure (*advance care planning*), che per definizione dovrebbe includere la discussione sui desideri di fine vita di ogni paziente, si verifica raramente. Un recente sondaggio *online* svolto in Australia, Nuova Zelanda e Regno Unito ha ottenuto risposte dal 33,0% di 1.047 medici che lavorano in Medicina Palliativa e 702 in Medicina Respiratoria, escludendo le risposte incomplete sulla gestione del paziente. Lo studio, oltre ad esaminare gli ostacoli alle Cure Palliative specialistiche, ha evidenziato che la maggior parte degli Pneumologi si sente in grado di fornire un approccio palliativo riconoscendo il ruolo dello specialista palliativista

nella cura dei pazienti con BPCO avanzata e l'importanza delle discussioni sulla pianificazione preventiva delle cure con i MMG, i pazienti e i loro familiari. Gli argomenti chiave sui quali concordare comprendono:

- l'utilità nel futuro della *Cardiopulmonary Resuscitation* (CPR);
- l'utilità nel futuro della ventilazione meccanica e/o del ricovero in Unità di Terapia Intensiva Respiratoria (UTIR);
- le Cure Palliative più indicate per il dolore, la dispnea e l'ipossiemia severa;
- la prognosi *quoad vitam* in mesi o anni;
- il cambiamento del trattamento in senso palliativistico;
- la nomina di un decisore sostitutivo (fiduciario, amministratore di sostegno, tutore) che può essere un medico od un familiare;
- il luogo di assistenza desiderato che può essere il proprio domicilio, un *hospice* o l'ospedale
- il luogo di morte desiderato;
- gli obiettivi, i valori, i desideri, le speranze e le paure del paziente;
- l'accertamento che il paziente comprenda e conosca il proprio stato di salute;
- i desideri futuri per l'utilizzo degli antibiotici e la ventilazione meccanica non invasiva (NIV);
- le Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT);
- l'organizzazione delle volontà testamentarie del paziente.

Gli autori concludono che gli attuali modelli di lavoro sono considerati inadeguati per l'insufficiente comunicazione e collaborazione tra i molti professionisti della salute spesso coinvolti nella cura delle persone con BPCO avanzata. Pertanto è auspicabile una sempre maggiore integrazione tra gli specialisti in un *team* multidisciplinare al fine di perseguire il piano di cure più appropriato.

Bibliografia di riferimento

- Australian Institute of Health and Welfare (AIHW). *Palliative care services in Australia*.
Link: <https://www.aihw.gov.au/reports/palliative-care-services/palliative-care-services-in-australia>
- Australian Institute of Health and Welfare (AIHW). *Medical practitioners workforce 2015*.
Link: <https://www.aihw.gov.au/reports/workforce/medical-practitioners-workforce-2015>
- Bloom CI, Slaich B, Morales DR, et al. *Low uptake of palliative care for COPD patients within primary care in the UK*. Eur Respir J 2018;51:1701879.
- Disler RT, Green A, Lockett T, et al. *Experience of advanced chronic obstructive pulmonary disease: metasynthesis of qualitative research*. J Pain Symptom Manag 2014;48:1182-99.

- Global initiative for chronic obstructive lung disease (GOLD). *Global strategy for the diagnosis, management and prevention of COPD (2018 report)*. Link: <http://www.goldcopd.org>
- Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, et al.; 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;177:912-27.
- Luddington L, Cox S, Higginson I, Livesley B. *The need for palliative care for patients with non-cancer diseases: a review of the evidence*. *Int J Palliat Nurs* 2001;7:221-6.
- Maio S, Baldacci S, Carrozzi L, et al. *Respiratory symptoms/diseases prevalence is still increasing: a 25-yr population study*. *Respir Med* 2016;110:58-65.
- Murrey CJ, Lopez AD. *Alternative projection of mortality and disability by cause 1990-2020: Global Burden of Disease Study*. *Lancet* 1997;349:1498-504.
- Rosenwax L, Spilsbury K, McNamara BA, Semmens JB. *A retrospective population based cohort study of access to specialist palliative care in the last year of life: who is still missing out a decade on?* *BMC Palliat Care* 2016;15:46.
- Rush B, Hertz P, Bond A, et al. *Use of palliative care in patients with end-stage COPD and receiving home oxygen: national trends and barriers to care in the United States*. *Chest* 2017;151:41-6.
- Smallwood N, Taverner J, Bartlett C, et al. *Palliation of patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease (COPD)*. *Eur Respir J* 2016;48:PA3767.
- Smallwood N, Currow D, Booth S, et al. *Attitudes to specialist palliative care and advance care planning in people with COPD: a multi-national survey of palliative and respiratory medicine specialists*. *BMC Palliative Care* 2018;17:115.

3. Epidemiologia delle malattie respiratorie

Giovanni Viegi

L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha stimato che nel 2015 circa 3 milioni di persone nel mondo sono morte a causa della BPCO, cioè il 5% di tutte le morti avvenute in quell'anno. Tuttavia, la BPCO è ancora una malattia sottostimata e, soprattutto, trascurata in tutto il mondo, più di altre infermità di minor peso. Si prevede che, a causa dell'epidemia del fumo e dell'invecchiamento della popolazione (la grande maggioranza dei decessi per malattie respiratorie croniche si registra tra le persone di 65 anni o più), la BPCO diventerà la terza causa di morbidità entro il 2020 e la quinta causa di disabilità. Nel 2015, in Italia, più di 22.432 persone sono decedute a causa di malattie respiratorie croniche (46% di tutte le malattie respiratorie). Le ultime stime di mortalità per BPCO (anno 2015) indicano un tasso di 3,8 decessi per 10.000 residenti (4,4 per i maschi e 3,1 per le femmine). Tuttavia, questi dati sono sottostimati a causa della modalità di compilazione dei certificati di morte, che riportano solo la causa terminale di decesso; infatti, considerando i pazienti deceduti con BPCO (causa principale) e non solo per BPCO (causa secondaria), la stima della mortalità associata a BPCO raddoppia. Recentemente, per mezzo di tecniche di interpolazione con il sistema informativo geografico (GIS), è stata stimata una prevalenza media di BPCO in Europa pari a 12,4%, con valori variabili da 5% a oltre 20%. In Italia sono colpite circa 3,5 milioni di persone (59 x 1.000; 125 x 1000 se over 65). Le indagini epidemiologiche di Pisa hanno messo in evidenza aumenti significativi nella popolazione generale della prevalenza di BPCO (da 2,1% nel periodo 1985-1988, 2,6% nel 1991-1992 a 6,8% negli anni 2009-2011), di tosse usuale (da 11,4% nel 1985-88, 14,4% nel 1991-1992 e 16,5% nel periodo 2009-2011) e di ostruzione bronchiale (da 10,8% nel 1991-1992 a 21,1% nel 2009-2011). I dati ricavati dalle Schede di Dimissione Ospedaliera (SDO), pubblicati dal Ministero della Salute nei Rapporti annuali dei ricoveri, indicano che i ricoveri per BPCO sono progressivamente diminuiti negli anni: da 121.395 nel 1997 a 35.849 nel 2016. Da questo dato non si può stimare il peso della morbidità per BPCO in Italia, in quanto nella maggior parte dei casi i ricoveri per riacutizzazioni BPCO sono stati classificati con DRG (raggruppamento omogeneo di diagnosi) dell'insufficienza respiratoria piuttosto che con quello della BPCO: il DRG per insufficienza respiratoria, infatti, mostra un andamento notevolmente in crescita (da 12.103 nel 1997 a 145.624 nel 2016). Tale decisione amministrativa non sanitaria comporta che, rispetto alla popolazione europea, il tasso di ricoveri per BPCO in Italia nel 2016 risulta più basso (0,7 per 1000 persone) che negli altri Paesi europei (solamente Cipro mostra un tasso minore di 0,5): il valore più elevato si riscontra in Romania (4,5), mentre dati intermedi si osservano in Francia (1,4), in UK (2,5) e in Germania (3,4). Per quanto riguarda altre malattie respiratorie croniche meno frequenti, ma

altrettanto gravi: l'IPF che colpisce oltre 100.000 persone in Europa, di ogni etnia o gruppo sociale, e in Italia circa 16 persone ogni 100.000 (www.malattirari.it/site/associazioni/ama-fuori-dal-buio). La mortalità a 5 anni della IPF (50-70%) è più elevata di quella del cancro intestinale (40%), del cancro della mammella (13%) e del cancro della prostata (2%) ed è simile a quella del cancro del polmone (85%). I dati disponibili suggeriscono, per 100.000 abitanti, prevalenze variabili tra 1,25 e 23,4 in Europa e tra 25,6 e 31,6 in Italia; l'incidenza annuale è compresa tra 0,22 e 7,4 in Europa e tra 7,5 e 9,3 in Italia. I due terzi dei casi insorgono dopo i 60 anni.

Bibliografia di riferimento

- Blanco I, Diego I, Bueno P, et al. *Geographical distribution of COPD prevalence in Europe, estimated by an inverse distance weighting interpolation technique*. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2017;13:57-67.
- European Federation of Allergy and Airways Diseases Patients Associations. *EFA Book on Chronic Obstructive Pulmonary Disease in Europe. Sharing and caring*. Bruxelles: EFA 2009.
- Eurostat. Link: ec.europa.eu/eurostat/web/health/data/database
- Faustini A, Marino C, D'Ovidio M, Perucci CA. *The concurrent COPD mortality doubles the mortality estimate from COPD as underlying cause in Lazio, Italy*. Respir Med 2007;101:1988-93.
- Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). *Pocket guide to COPD diagnosis, management, and prevention. Report 2017*. Link: www.goldcopd.org.
- ISTAT. *Mortalità per territorio di residenza*. Link: dati.istat.it/Index.aspx?DataSetCode=DCIS_CMORTE1_RES
- ISTAT. *Health for All (aggiornamento Luglio 2018)*. Link: www.istat.it/it/archivio/14562
- Maio S, Baldacci S, Carrozzi L, et al. *Respiratory symptoms/diseases prevalence is still increasing: a 25-yr population study*. Respir Med 2016;110:58-65.
- Ministero della Salute. *Banca dati ricoveri ospedalieri SDO*. Link: www.salute.gov.it/portale/temi/ric_codice/default.jsp
- Tomassetti S, Albera C, Aronne D, et al. *Documento AIPO-SIMeR sulla Fibrosi Polmonare Idiopatica*. Rass Patol App Respir 2015;30(Suppl 1):3-31.

- World Health Organisation (WHO). *Chronic obstructive pulmonary disease (COPD). Fact sheet. December 2017.* Link: [www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/chronic-obstructive-pulmonary-disease-\(copd\)](http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/chronic-obstructive-pulmonary-disease-(copd))

4. Malattie polmonari rare nell'ambito delle Cure Palliative

Raffaella Giacobbe

I pazienti con malattie rare (tra le 3.000 e le 6.000 entità nosologiche), molto eterogenee tra di loro e la cui prevalenza in Europa è pari a 1 caso su 2.000 persone, subiscono condizioni cronicamente debilitanti ed invalidanti, sovente a prognosi infausta e con difficoltà di cura in quanto spesso non esistono terapie specifiche. L'80% presenta un'eziologia genetica, mentre le altre sono conseguenza di infezioni batteriche, virali, contatto con allergeni o fattori ambientali se non idiopatiche e possono presentarsi già dalla nascita o dall'infanzia (il 75% colpisce l'età pediatrica) oppure comparire nell'età adulta ed evolvere progressivamente verso l'insufficienza respiratoria cronica. Presentano un'ampia gamma di sintomi di esordio che spesso ritardano la diagnosi. Il contributo della ricerca è fondamentale a fronte delle scarse conoscenze attuali. La complessità della loro gestione clinica e le forti ripercussioni sociali che costringono spesso i pazienti ad un'esistenza solitaria hanno un forte impatto emotivo sui pazienti ed i loro familiari a causa della progressiva percezione di essere abbandonati ed "orfani" nel mondo dell'assistenza sanitaria.

Tra le malattie rare del polmone l'IPF è una malattia progressiva, seriamente invalidante, correlata a fattori di rischio intrinseci (genetici, senescenza, sesso, microbioma polmonare), comorbilità (reflusso gastroesofageo, apnea ostruttiva del sonno, diabete mellito, infezione da *Herpes virus*) e fattori di rischio estrinseci (fumo di sigaretta, esposizioni ambientali, inquinamento atmosferico), diagnosticata principalmente negli adulti più anziani ed è la patologia interstiziale più comune in tutto il mondo con una prevalenza di 8,6/100.000 abitanti (es. in Finlandia). Nonostante i progressi nel trattamento farmacologico della IPF e nei trapianti polmonari, rimane una patologia con alta mortalità e morbilità. La mediana di sopravvivenza varia dai due anni ai sette anni. L'impatto dei sintomi sulla vita quotidiana e sulle relazioni sociali è molto forte: la dispnea refrattaria e la tosse costituiscono i sintomi più comuni. Le linee guida raccomandano un'integrazione precoce della presa in carico palliativa in parallelo al trattamento farmacologico o al trattamento chirurgico di trapianto. Nonostante le raccomandazioni sono segnalati soltanto pochi studi, ma in fase "end life", in pazienti con malattia evoluta. Molti pazienti vanno incontro ad *exitus* in ospedale, ma il processo di cure durante questa fase finale della patologia è ampiamente sconosciuto. Soltanto il 6% di pazienti affetti da IPF riceve cure palliative a fronte del 19% di pazienti affetti da neoplasia polmonare; non vengono effettuate valutazioni palliative e l'accesso in *hospice* è molto raro. Nella fase *end-stage* vengono ancora effettuati test di laboratorio piuttosto che procedure intensivistiche (ventilazione meccanica non invasiva), prescritti antibiotici per la difficoltà a distinguere in questa fase una riesacerbazione, un'infezione in corso oppure la fase della terminalità, anche in relazione alla totale assenza di

decisioni di fine vita valutate anticipatamente. Tra le malattie rare del polmone vanno segnalate inoltre la Linfangioleiomiomatosi (LAM) nella forma sporadica che interessa quasi esclusivamente donne in età fertile e nella forma che si associa a sclerosi tuberosa (malattia genetica), l'ipertensione arteriosa polmonare, le vasculiti polmonari (granulomatosi di Wegener, malattia di Behçet), le bronchioliti, la proteinosi alveolare polmonare, il deficit di $\alpha 1$ -antitripsina, l'istiocitosi polmonare a cellule di Langerhans, la polmonite da ipersensibilità, la discinesia ciliare primitiva, la tracheobroncopatia osteocondroplastica. Tra le malattie rare va segnalata la malattia di Pompe o glicogenosi di tipo 2, sostenuta da deficit genetico dell'enzima alfa-glicosidasi acida, responsabile della alterata decomposizione del glicogeno con conseguente accumulo nel tessuto muscolare, cardiaco ed epatico e conseguenti serie disfunzioni di organo.

La ricerca nelle malattie rare ha portato a risultati soddisfacenti: nella malattia di Pompe, di cui esiste una forma infantile ed una forma dell'età adulta a progressione più lenta, è stato messo a punto un potente mezzo di *screening* che consente una diagnosi precoce (validazione del deficit genetico). Grazie a tecniche di ingegneria molecolare, dal 2006 è disponibile una terapia enzimatica sostitutiva, che ha permesso nei neonati di migliorare la sopravvivenza complessiva, la sopravvivenza libera dal ventilatore, la cardiomiopatia e lo sviluppo motorio, mentre nei pazienti con malattia di Pompe a esordio tardivo ha portato alla stabilizzazione del decorso della malattia con miglioramenti motori e polmonari. Tali patologie costituiscono un problema reale e complesso perché l'esperienza dei sanitari è condizionata dalla rarità epidemiologica. Risulta fondamentale formare specialisti con competenze adeguate a riconoscerne precocemente i sintomi, esplorare le diagnosi differenziali ed offrire le opzioni di trattamento più avanzate, acquisendo conoscenze ed esperienze nella cura di tali pazienti, anche con la disponibilità di esperti, per organizzare un'assistenza sicuramente difficile che richiede un trattamento altamente specialistico oltre che di presa in carico psicologica a fronte del crescente isolamento sociale durante la traiettoria di malattia. Recenti ricerche hanno dimostrato che in generale un approccio multidisciplinare ben organizzato per le Cure Palliative comporta risultati migliori rispetto ad un modello di assistenza standard. È fondamentale promuoverne l'informazione presso l'opinione pubblica (nel 25% dei casi i pazienti o i loro familiari non sono informati dell'eventuale eziologia genetica) così come la condivisione con centri di esperienza, sanitari tutti, laboratori, pazienti e familiari offre un valore aggiunto nella gestione di tali patologie. È auspicabile che i governi nazionali sviluppino strategie per incoraggiare la ricerca clinica sulle malattie rare ed i sistemi sanitari per curarle al meglio.

Bibliografia di riferimento

- Confalonieri M, Vitacca M, Scala R, et al.; AIPO Pneumoloped Group. *Is early detection of late-onset Pompe disease a pneumologist's affair? A lesson from an Italian screening study.* Orphanet J Rare Disease 2019;14:62.
- Eurordis - Rare Diseases Europe. *The voice of rare disease patients in Europe.* Link: www.eurordis.org
- Eurordis - Rare Diseases Europe. *The voice of 12,000 Patients.* 2009. Link: www.eurordis.org/publication/voice-12000-patients
- Harari S, Lau EMT, Tamura Y, et al. *Rare (pulmonary) disease day: "feeding the breath, energy for life!"*. Eur Respir J 2015;45:297-300.
- Kishnani PS, Beckmeyer AA. *New therapeutic approaches for Pompe disease: enzyme replacement therapy and beyond.* Pediatr Endocrinol Rev 2014;12(Suppl 1):114-24.
- McCarthy C, Gallego BL, Trapnell BC, McCormack FX. *Epidemiology of rare lung diseases: the challenges and opportunities to improve research and knowledge.* Adv Exp Med Biol 2017;1031:419-42.
- Paone G, Toti S, Salvati F. *Rare lung diseases.* Recenti Prog Med. 2014;105:341-50.
- Rajala K, Lehto JT, Sutinen E, et al. *End-of-life care of patients with idiopathic pulmonary fibrosis.* BMC Palliative Care 2016;15:85.
- Stoller JK. *The challenge of rare diseases.* Chest 2018;153:1309-14.
- Tomassetti S, Albera C, Aronne D, et al. *Documento AIPO-SIMeR sulla Fibrosi Polmonare Idiopatica.* Rass Patol App Respir 2015;30(Suppl 1):3-31.
- Zaman T, Lee JS. *Risk factors for the development of idiopathic pulmonary fibrosis: a review.* Curr Pulmonol Rep 2018;7:118-25. doi:
- Van Groenendael S, Giacobazzi L, Davison F, et al. *High quality, patient centred and coordinated care for Alstrom syndrome: a model of care for an ultra-rare disease.* Orphanet J Rare Dis 2015;10:149.

5. Traiettorie delle malattie respiratorie

Antonella Serafini, Franco Falcone

La respirazione è il processo cellulare di produzione di energia mediante la combustione degli elementi nutrizionali con ossigeno e scarico di acqua e anidride carbonica, alimentato dalla struttura toraco-polmonare che scambia O₂ e CO₂ con l'ambiente esterno e dal circolo ematico che trasporta i gas tra la struttura di scambio e le centrali chimiche mitocondriali. La ventilazione è l'attivazione neurochimica dei determinanti meccanici del ricambio dei gas tra ambiente esterno e circolo: è automatica in condizioni di riposo ed è incrementabile ad ogni aumento del bisogno di prestazioni. La perdita di funzione può originare in ogni settore; la conseguente soggettiva e variabile percezione di difficoltà nell'eseguire la ventilazione (dispnea) è il segno precoce della limitazione di uno o più determinanti della funzione respiratoria. Le patologie respiratorie hanno tre prevalenti profili: l'infezione, la neoplasia e la degenerazione dei determinanti meccanici e fisici della ventilazione e dello scambio dei gas.

Nuovi paradigmi sono stati recentemente proposti nella patogenesi della malattia polmonare ostruttiva cronica (BPCO) e della IPF, evidenziando sorprendenti somiglianze nonostante le loro evidenti differenze cliniche, radiologiche e patologiche. Vi sono prove crescenti a sostegno di un modello patogenetico in cui sia nella BPCO che nell'IPF l'azione cumulativa di una senescenza accelerata del parenchima polmonare (determinata dalla disfunzione telomerica e/o da una varietà di fattori genetici predisponenti) e l'attività nociva del danno ossidativo indotto dal fumo di sigaretta sono in grado di compromettere gravemente il potenziale rigenerativo di due compartimenti cellulari precursori polmonari (precursori epiteliali alveolari in IPF, cellule precursori mesenchimali in BPCO/enfisema). Il conseguente divergente disordine delle vie coinvolte nel rinnovamento del tessuto polmonare può portare al distinto rimodellamento anomalo del tessuto e al deterioramento funzionale che caratterizzano il parenchima alveolare in queste malattie (fibrosi irreversibile e nido d'ape bronchiolare in IPF, enfisema e infiammazione cronica delle vie aeree nella BPCO). Prevalente generatore di dispnea è il danno a carico di tre componenti strutturali: il sistema di conduzione bronchiale, la struttura elastica alveolare e la membrana alveolo-capillare di scambio dei gas. Nelle patologie della struttura di conduzione aerea del polmone la reattività alla flogosi cronica della parete bronchiale determina spasmo dei muscoli peribronchiali, iperattività secretoria delle ghiandole mucipare con incremento di secrezioni endobronchiali, permeabilità capillare con accumulo di liquidi extracellulari ed edema parietale a cui consegue limitazione del flusso aereo bronchiale, in particolare espiratorio, con iperinflazione dinamica, alterazione del rapporto ventilazione perfusione, tosse, espettorazione e possibile infezione. La flogosi cronica della parete bronchiale evolve verso

l'irrigidimento della parete e l'irreversibilità dello spasmo muscolare. Nel cedimento e riduzione quantitativa della struttura elastica della membrana alveolare, il danno emerge come enfisema polmonare e perdita della stabilità dei gas alveolari per iperinflazione statica, e ovviamente dinamica, del diametro alveolare fino a rottura delle pareti, compresa la componente capillare, e confluenza bollosa di varie dimensioni e sede. Le reazioni della struttura connettivale interstiziale di sostegno dell'apparato broncoalveolare ad agenti flogogeni in gran parte ignoti esitano, con processi cronici e in parte granulomatosi, in proliferazione pseudoriparativa fibrotizzante della componente mesenchimale della membrana alveolare che riduce progressivamente la *compliance* polmonare e la diffusione fisica dei gas attraverso la membrana alveolo-capillare.

Nella storia naturale delle patologie respiratorie alcuni dei fattori causali come il fumo di tabacco, l'esposizione a inalanti professionali, allergici o infettivi noti sono prevenibili con educazione sanitaria, interventi in ambito lavorativo, vaccinale e diagnosi precoce o *screening*. L'antibioticoterapia è un trattamento causale ben codificato. La riabilitazione respiratoria e la rieducazione allo sforzo con cura del trofismo muscolare per interrompere il circolo vizioso dispnea-ipomotricità-decondizionamento muscolare, ancorché ben codificati, sono trascurati o negletti. Nelle malattie croniche evolutive la percezione della dispnea è sicuramente presente nella fase di ipossiemia da sforzo, ma anche in fasi precedenti come percezione della limitazione della prestazione fisica. La dispnea, "soggettiva esperienza di difficoltà respiratoria, caratterizzata da sensazioni qualitativamente distinguibili, di varia intensità che consegue all'interazione di molteplici fattori fisiologici, psicologici, sociali e ambientali e può indurre risposte fisiologiche e comportamentali secondarie" secondo l'*American Thoracic Society (ATS)*, costituisce pertanto un'anomala e sgradevole consapevolezza del proprio respiro difficoltoso e costituisce un problema clinico importante quanto il dolore. È un sintomo soggettivo che può non essere coerente con i riscontri obiettivi e come tale è difficile fornirne una definizione univoca; differenti sono le descrizioni verbali ("fame d'aria", "respiro affannoso", etc.). Analogamente al dolore, tecniche di neuroimmagine hanno documentato il ruolo del sistema limbico e paralimbico nella percezione della dispnea. In ogni fase della storia naturale delle patologie respiratorie emerge la necessità di affrontare, prevenendolo, il sintomo dispnea, ma anche di curarlo sino alla palliazione attraverso la presa in carico della persona nella sua globalità, organica e psicosociale, delineando approcci differenti "patient-tailored" che affrontino anche ansia, paure e altre emozioni strettamente legate alla percezione del sintomo. Quando la dispnea non è controllata dalla terapia farmacologica (in assenza di oppiacei) e non, è necessario modularne la "percezione centrale" con trattamenti psicosociali e farmacologici.

La variabilità dei sintomi attraverso i quali si esprimono i danni molteplici dei determinanti della funzione respiratoria e la loro correlazione con la dispnea e lo stato di ansia/depressione conseguente

(scarsa igiene personale, isolamento, irritabilità, ostilità, perdita di autostima) possono essere inquadrabili attraverso indicatori numerici. Oltre ai parametri oggettivi di stadiazione di malattia (ad es. ostruzione al flusso ed iperinsufflazione nella BPCO), la misurazione dell'ossigenazione del sangue arterioso attraverso la saturimetria [rapporto, espresso in percentuale (0-100), tra l'emoglobina legata all'ossigeno e il totale di emoglobina che circola all'interno dei vasi sanguigni arteriosi] e l'utilizzo di misurazioni o scale attraverso le quali il paziente attribuisce un indicatore numerico al proprio livello di sforzo percepito come dispnea, permettono di obiettivare al meglio quel sintomo soggettivo (Tab. 1). La misurazione delle scale di dispnea in un percorso educativo del paziente e dei suoi *caregiver* di pianificazione anticipata e condivisa delle cure permette di ottimizzare l'intervento palliativo attuandolo il più precocemente possibile, al fine di garantire una soddisfacente Qualità di Vita (QdV) nella malattia. Non esistono raccomandazioni preferenziali nell'uso di una scala rispetto all'altra.

Tabella 1. Indicatori numerici del livello di dispnea e di ansia/depressione.

| |
|--|
| Pulsossimetria digitale: valori di SpO ₂ tra 90 e 95% sono sospetti, valori < 90% sono certi per riduzione della PaO ₂ , valori < 85-80% indicano un grave rischio di ipoPaO ₂ |
| Scale dispnea |
| · MRC (0-4) · Scala di BORG (0-10) · CAT (> 10) · SGRQ (su una scala da 0 a 100, punteggi più bassi indicano una funzione respiratoria migliore) |
| Scala ansia/depressione |
| · H.A.D.S. (0-7 = n.n.; 7-10 = <i>borderline</i> anormale; 11-21 = anormale) |

MRC: *Medical Research Council*; CAT: *COPD Assessment Test*; SGRQ: *St. George's Respiratory Questionnaire*.

Bibliografia di riferimento

- Abernethy AP, McDonald CF, Frith PA, et al. *Effect of palliative oxygen versus medical (room) air in relieving breathlessness in patients with refractory dyspnea: a double-blind randomized controlled trial*. Lancet 2010;376:784-93.
- American Heart Society. *Dyspnea mechanisms, assessment, and management: a consensus statement*. Am Rev Resp Crit Care Med 1999;159:321-40.

- Aydin IO, Ulusahin A. *Depression, anxiety comorbidity, and disability in tuberculosis and chronic obstructive pulmonary disease patients: applicability of GHQ-12*. Gen Hosp Psychiatry 2001;23:77-83.
- Barnes H, Mc Donald J, Smallwood N, Manser R. *Opioids for the palliation of refractory breathlessness in adults with advanced disease and terminal illness*. Cochrane Database Syst Rev 2016;3:CD011008.
- Bayliss C, Till C. *Interpretation of arterial blood gases*. Surgery 2009;27:470-4.
- Butland RJA, Pang J, Gross ER, et al. *Two-, six-, and 12-minute walking tests in respiratory disease*. Br Med J (Clin Res Ed) 1982;284:1607-8.
- Freire RC, Nascimento I, Martins Valença A, et al. *The panic disorder respiratory ratio: a dimensional approach to the respiratory subtype*. Rev Bras Psiquiatr 2013;35:57-62.
- Haughney J, Partridge MR, Vogelmeier C, et al. *Exacerbations of COPD: quantifying the patient's perspective using discrete choice modelling*. Eur Respir J 2005;26:623-9.
- Longo D, Fauci A, Kasper D, et al. *Harrison's principles of internal medicine, 18th Edition*. New York: McGraw-Hill Professional 2011.
- Naqvi F, Cervo F, Fields S. *Evidence-based review of interventions to improve palliation of pain, dyspnea, depression*. Geriatrics 2009;64:8-10, 12-4.
- Pandharipande PP, Shintani AK, Hagerman HE et al. *Derivation and validation of SpO₂/FIO₂ ratio to impute for Pao₂/FIO₂ ratio in the respiratory component of the Sequential Organ Failure Assessment score*. Crit Care Med 2009;37:1317-21.
- Peiffer C, Costes N, Hervé P, Garcia-Larrea L. *Relief of dyspnea involves a characteristic brain activation and a specific quality of sensation*. Am J Respir Crit Care Med 2008;177:440-9.
- Pierobon A, Ranzini L, Torlaschi V, et al. *Screening for neuropsychological impairment in COPD patients undergoing rehabilitation*. PLoS ONE 2018;13:e0199736.
- Rice TW, Wheeler AP, Bernard GR, et al. *Comparison of the SpO₂/FIO₂ ratio and the PaO₂/FIO₂ ratio in patients with acute lung injury or ARDS*. Chest 2007;132:410-7.
- Siggaard-Andersen O. *The acid-base status of the blood. 4th ed*. Copenhagen: Munksgaard 1974; Baltimore: William & Wilkins Company 1974.
- Stenton C. *The MRC breathlessness scale*. Occup Med 2008;58:226-7.
- Rucker G, Horton R, Currow D, et al. *Palliation of dyspnea in advanced COPD: revisiting role for opioids*. Thorax 2009;64:910-5.

6. Stadiare la gravità delle malattie respiratorie

Carlo Barbetta, Giuseppe Peralta

I pazienti che accedono ai sistemi sanitari sono mossi in prima istanza dalla comparsa di sintomi. Pur essendo questi un importante segnale d'allarme e *biomarker* del controllo ottenuto sulla patologia di base essi possono essere aspecifici e costituire solo parziali indicatori dell'evoluzione della patologia. Un approccio esclusivamente *symptom-oriented* potrebbe pertanto ritardare la diagnosi di patologie potenzialmente trattabili, così come un approccio *disease-oriented* potrebbe condurre a perseguire risultati su *outcome* poco importanti e non contribuire al miglioramento della qualità di vita del paziente. Le patologie croniche che colpiscono l'apparato respiratorio sono caratterizzate da un inevitabile incremento della sintomatologia e la possibilità di fornire una copertura ai sintomi adattabile alle condizioni cliniche del paziente è un obiettivo da perseguire come consigliato dalle linee guida. Oltre a fornire un punto di vista oggettivo e quantificabile, i questionari specifici per la valutazione di sintomi e qualità di vita costituiscono anche uno strumento importante per valutare l'efficacia dei trattamenti intrapresi. Una patologia cronica dell'apparato respiratorio può esordire spesso con la tosse, uno dei principali segnali d'allarme che conduce il paziente o i suoi familiari a richiedere una valutazione sanitaria. L'inquadramento del sintomo tosse deve iniziare con una accurata raccolta di informazioni sulle caratteristiche della tosse (tosse produttiva per presenza di secrezioni nei bronchi, tosse secca persistente e stizzosa, tosse abbaiante; ritmo circadiano; fattori scatenanti; ansia generata dagli attacchi tussigeni), eventuale presenza di comorbilità, possibili concause del sintomo e suscettibili di ulteriore incremento della terapia di fondo. La tosse può essere valutata con specifici questionari (scala visuale analogica - VAS, *Leicester cough questionnaire*, etc.) oppure con sistemi elettronici (opzione scomoda, al momento riservata a *trial* clinici/contesti di ricerca) (Tab. 2). L'anamnesi farmacologica permette di escludere cause iatrogene di tosse. Analogamente alla tosse, la dispnea è una condizione di profondo *discomfort* che può tuttavia insorgere in maniera più subdola. È infatti presente un meccanismo di autolimitazione che porta a diminuire le attività fisiche condizionanti lo sviluppo del sintomo, con il rischio di innescare una spirale che porta al progressivo calo della tolleranza all'esercizio fisico. Come la tosse, la dispnea può essere percepita sia in maniera acuta che cronica, essere scatenata/aggravata da particolari attività, avere impatto sulla qualità di vita, essere causata da altre comorbilità non respiratorie e sensibile al trattamento rivolto alla patologia di base sino alle Cure Palliative qualora non fosse responsiva ad ulteriori terapie specifiche. La dispnea e l'impatto sulla vita quotidiana possono essere misurati con appositi questionari. Registrare il grado di dispnea e l'impatto sulla qualità di vita è importante al fine di ottimizzare i trattamenti e garantire un approccio personalizzato *patient-tailored*.

Durante l'iter diagnostico e di *follow-up* del paziente affetto da patologie croniche dell'apparato respiratorio indagini strumentali (spirometria, *imaging* toracico, emogasanalisi arteriosa) possono non essere necessariamente ripetuti, oppure programmati a carenze periodiche in accordo alle linee guida e ai protocolli locali. Quando a un incremento della sintomatologia riportata, sostenuto da esami diagnostici, consegua una responsività a precisi trattamenti specifici, si può ottenere un miglioramento della qualità di vita (es. drenaggio di versamenti pleurici di nuova insorgenza, incremento della terapia broncodilatatrice in pazienti affetti da patologie ostruttive croniche etc.). Nella pratica un ruolo importante è rivestito da indicatori effettivi di attività fisica svolta quali i contapassi (accelerometri). Sono strumenti facilmente integrabili nelle attività quotidiane (braccialetti, applicazioni per *smartphone*) generalmente ben tollerati e in grado di fornire un *feedback* diretto, sia al paziente che al *caregiver*, sul livello di attività fisica tollerabile nonostante la patologia respiratoria cronica sottostante. *Trial* clinici hanno dimostrato come il numero di passi eseguiti durante la giornata correli con la sopravvivenza e con il *performance status* del paziente, oltre che con indici funzionali. Questi dispositivi permettono inoltre di monitorare l'effetto nel tempo di programmi di riabilitazione e di identificare i pazienti con buon indice funzionale, ma che restano inattivi al domicilio, al fine di concentrare su questo gruppo gli sforzi riabilitativi.

La valutazione della qualità di vita mediante questionari e/o interviste strutturate è in grado di fornire importanti *feedback* anche in merito all'impatto della patologia respiratoria cronica sulla sfera psicologica e soggettiva del paziente; in un'ottica di razionalizzazione delle risorse è buona prassi concentrare gli sforzi di *counselling* sui pazienti/*caregiver* che maggiormente necessitano di supporto psicologico. Durante la traiettoria di evolutività della malattia respiratoria cronica è definito obiettivo importante il controllo dei sintomi, ma è altrettanto ignorata la necessità urgente di procedure che assicurino il sollievo dalla dispnea refrattaria. Secondo Cherney e Portenoy (1994) si definisce refrattario un sintomo "quando non è adeguatamente controllabile nonostante sia stato fatto ogni sforzo per identificare una terapia tollerabile che non comprometta la coscienza". La dispnea refrattaria è una difficoltà respiratoria che persiste a riposo o con un'attività minima nonostante terapia ottimale della condizione sottostante. Il non controllo della dispnea refrattaria costituisce un'omissione significativa nella buona prassi medica: è necessario trattare la patologia di base, ma anche avviare terapia farmacologica con oppioidi per il sollievo dal *distress* psicologico che ne consegue. Utili *tool* per identificare i pazienti affetti da dispnea refrattaria e con possibili esigenze di Cure Palliative sono costituiti da FEV₁ e scala MRC (pazienti affetti da BPCO; si ricorda l'utilità della scala MRC nella IPF); quali corollari nella rimodulazione delle cure nella BPCO può essere predittivo di mortalità il *BODE index* e la *surprise question* in tutti i pazienti cronici evolutivi,

neoplastici e non (Tab. 3), sempre in un'ottica collaborativa di discussione multidisciplinare, integrando psicologia e Cure Palliative specialistiche con cure respiratorie e primarie.

I pazienti con BPCO severa ($FEV_1 < 50\%$) ed uno *score* MRC di 3-4, nonostante terapia ottimale di tutte le cause reversibili della dispnea, possono beneficiare di trattamento con oppioidi. Nella traiettoria di malattia BPCO, il *BODE index* (Tab. 4) costituisce un ulteriore importante indicatore di mortalità: i pazienti con più alti punteggi all'indice BODE sono risultati a maggior rischio di *exitus* nei mesi successivi. Infine i pazienti con negatività di risposta alla *surprise question* sono candidabili ad una rimodulazione delle cure per il sollievo dal *distress* psicofisico derivante dalla persistenza del sintomo. Il *timing* della *surprise question* è peraltro difficilmente realistico in ambito pneumologico a fronte delle differenti traiettorie di malattia: è meglio definibile nel malato neoplastico con decorso più lineare, mentre è più difficile nel paziente con BPCO oppure affetto da interstiziopatia poiché presentano una traiettoria imprevedibile.

Tabella 2. Scale validate per la misurazione della tosse e sistemi elettronici.

| |
|--|
| QUESTIONARI |
| Scala Analogica Visuale - VAS |
| <i>Leicester cough questionnaire</i> |
| SISTEMI ELETTRONICI* |
| <i>*Riservati a trial clinici e di ricerca</i> |

Tabella 3. Indicatori di dispnea refrattaria.

| |
|-------------------------------------|
| MRC: 3-4 |
| <i>BODE index: 4-10</i> |
| FEV₁: < 50% |
| <i>Surprise Question*: negativa</i> |
| <i>*Documento AIPO/SICP 2015</i> |

Tabella 4. *BODE index score*: indicatore di mortalità nei pazienti BPCO.

| <i>BODE index score</i> | % mortalità a 12 mesi | % mortalità a 24 mesi | % mortalità a 52 mesi |
|-------------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|
| 0-2 | 2 | 6 | 19 |
| 3-4 | 2 | 8 | 32 |
| 4-6 | 2 | 14 | 40 |
| 7-10 | 5 | 31 | 80 |

Bibliografia di riferimento

- Baldacci S, Simoni M, Maio S, et al. *Prescriptive adherence to GINA guidelines and asthma control: An Italian crosssectional study in general practice*. *Respir Med* 2019;146:10-7.
- Carlson LC, Reynolds TA, Wallis LA, Hynes EJC. *Reconceptualizing the role of emergency care in the context of globalhealthcare delivery*. *Health Policy Plan* 2019;34:78-82.
- Celli BR, Cote CG, Marin JM, et al. *The Body-Mass Index, airflow obstruction, dyspnea, and exercise capacity index in chronic obstructive pulmonary disease*. *N Engl J Med* 2004;350:1005-12.
- Cunningham Y, Wyke S, Blyth KG, et al. *Lung cancer symptom appraisal among people with chronic obstructivepulmonary disease: a qualitative interview study*. *Psychooncology* 2019;28:718-25.
- Currow DC, Abernethy AP, Allcroft P, et al *The need to research refractory breathlessness*. *Eur Respir J* 2016;47:342-3.
- Global initiative for chronic obstructive lung disease (GOLD). *Global strategy for the diagnosis, management and prevention of COPD (2019 report)*. Link: <http://www.goldcopd.org>
- Khadawardi H, Mura M. *A simple dyspnoea scale as part of the assessment to predict outcome across chronic interstitial lung disease: MRC dyspnoea score in chronic interstitial lung disease*. *Respirology* 2017;22:501-7.
- Kreuter M, Swigris J, Pittrow D, et al. *The clinical course of idiopathic pulmonary fibrosis and its association to quality of life over time: longitudinal data from the INSIGHTS-IPF registry*. *Respir Res* 2019;20:59.
- Mahler DA. *Opioids for refractory dyspnea*. *Expert Rev Respir Med* 2013;7:123-35.

- Smallwood N, Le B, Currow D, et al. *Management of refractory breathlessness with morphine in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Intern Med J 2015;45:898-904.
- Valenti D, Cinti C, Monti M, et al. *Documento intersocietario AIPO/SICP "Cure Palliative e trattamento della dispnea refrattaria nell'insufficienza respiratoria"*. Milano: AIPO Ricerche Edizioni 2015.

7. I sintomi

Dispnea e tosse

Carlo Barbetta

La tosse è un atto motorio coordinato da un riflesso, costituito da una inspirazione profonda ed una successiva espirazione forzata con espulsione di aria ad elevata velocità. La vibrazione generata dai tessuti crea il caratteristico suono che può variare di tonalità. Può presentare un andamento acuto o cronico.

La dispnea è la sensazione soggettiva caratterizzata dalla percezione di una inadeguata capacità respiratoria, tale da impedire lo svolgimento di attività fisiche e che richiede al paziente l'interruzione dello sforzo fisico o comunque l'adozione di atteggiamenti volti a ridurre il carico di lavoro per l'apparato respiratorio.

Tosse e dispnea possono costituire i sintomi d'esordio per le patologie croniche che coinvolgono l'apparato respiratorio e possono presentarsi sia come sintomi singoli che associati in *cluster*. A livello encefalico è stata riconosciuta la presenza di specifici *pattern* per la percezione e gestione del sintomo. In particolare in presenza di sintomi refrattari, lo scopo delle terapie rivolte alla patologia di base è quello di ridurre l'impatto dei sintomi sulle attività quotidiane; tuttavia il controllo fornito dai trattamenti apparato-specifici può non essere ottimale già nelle prime fasi della patologia. La progressione comporta un incremento del carico psicologico con impatto sulla qualità di vita nel caso in cui non venga fornita una appropriata risposta per il *management* dei sintomi. Dispnea e tosse costituiscono i sintomi più frequenti: il 94% dei pazienti ne ha sofferto nell'ultimo anno di vita lasciando un profondo impatto negativo nei congiunti. Va segnalato che i pazienti affetti da patologie non oncologiche manifestano dispnea per tempi più prolungati ed in maniera più intensa. Dispnea e tosse non colpiscono il paziente solo nel singolo momento, ma costituiscono un'esperienza multimodale e multisensoriale. Le limitazioni infatti non sono solo dovute alla necessità di gestire il *flare up*, ma comportano l'adozione di uno stile di vita volto a ridurre il più possibile le situazioni che possono favorire il manifestarsi o l'insorgenza del sintomo. La limitazione nelle attività quotidiane non colpisce solo i pazienti: *caregiver* e congiunti infatti rischiano di trovarsi nella condizione di dover rimodulare le proprie attività quotidiane. Non è infrequente una condizione di stress e isolamento sociale nei *caregiver* oltre a difficoltà nel trovare supporto da parte degli ambienti socio-sanitari e lavorativi.

Il primo accesso ed inquadramento del paziente può fornire dati importanti per attivare piani di gestione volti a fornire al paziente strumenti per anticipare le esacerbazioni. Sia dispnea che tosse possono costituire l'*output* di patologie che colpiscono apparati diversi; è importante di conseguenza

favorire percorsi multidisciplinari nella gestione della patologia. Le analisi preliminari eseguite possono far emergere condizioni concomitanti. L'emocromo può mettere in evidenza un'anemia misconosciuta ed il dosaggio del peptide natriuretico (BNP/proBNP) una condizione di scompenso cardiaco. La spirometria deve sempre essere eseguita nella valutazione basale di un paziente affetto da patologia cronica delle vie respiratorie.

La mancata adeguata gestione della tosse e della dispnea può avere inoltre un importante impatto economico e sui servizi sanitari. Un'analisi qualitativa condotta sui pazienti che si sono recati al Pronto Soccorso per crisi dispnoica ha permesso di evidenziare come un'inadeguata gestione del sintomo si traduca in un accesso ai servizi di emergenza, con impatto profondo in termini di costi ed effetto negativo per il paziente ed i familiari, legato in prima istanza alla possibilità di lunghi tempi d'attesa nel Pronto Soccorso e alla inevitabile possibilità di ritardata valutazione da parte di specialisti nell'inquadramento e gestione del/dei sintomo/i e a ricoveri inappropriati.

Bibliografia di riferimento

- Bajwah S, Namisango E, Janssen DJA, et al *The need for palliative care*. Ers Monogr 2016; 73:21-34.
- Currow DC, Clark K, Kamal A, et al. *The population burden of chronic symptoms that substantially predate the diagnosis of a life-limiting illness*. J Palliat Med 2015;18:480-5.
- Currow DC, Johnson MJ. *Distilling the essence of breathlessness: the first vital symptom*. Eur Respir J 2015;45:1526-8.
- Edmonds P, Karlsen S, Khan S, et al. *A comparison of the palliative care needs of patients dying from chronic respiratory diseases and lung cancer*. Palliat Med 2001;15:287-95.
- European Society for Medical Oncology. *ESMO clinical practice guidelines: lung and chest tumours*. Link: www.esmo.org
- Global initiative for chronic obstructive lung disease (GOLD). *Global strategy for the diagnosis, management and prevention of COPD (2019 report)*. Link: <http://www.goldcopd.org>
- Hutchinson A, Barclay N, Galvin K, Johnson MJ. *Living well with breathlessness: how clinicians can help*. Br J Gen Pract 2019;69:26-7.
- Janssen DJA, Spruit M, Wouters EFM, Schols, J. *Daily symptom burden in end-stage chronic organ failure: a systematic review*. Palliat Med 2008;22:938-48.
- Johnson MJ, Yorke J, Hansen-Flaschen J, et al. *Towards an expert consensus to delineate a clinical syndrome of chronic breathlessness*. Eur Respir J 2017;49:1602277.

- Lanken PN, Terry PB, DeLisser HM, et al. *An official American Thoracic Society Clinical Policy Statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses.* Am J Crit Care Med 2008;177:912-27.
- Lee AS, Mira-Avendano I, Ryu JH, Daniels CE. *The burden of idiopathic pulmonary fibrosis: an unmet public health need.* Respir Med 2014;108:955-67.
- Morice AH, Millqvist E, Belvisi, et al. *Expert opinion on the cough hypersensitivity syndrome in respiratory medicine.* Eur Respir J 2014;44:1132-48.
- Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, et al. *2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure.* Eur Heart J 2016;37:2129-200.
- Raghu G, Martine Remy-Jardin M, Myers JL, et al. *Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis an official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline.* Am J Respir Crit Care Med 2018;198:e44-e68.
- Simon ST, Weingärtner V, Higginson IJ, et al. *Definition, categorization, and terminology of episodic breathlessness: consensus by an international Delphi survey.* J Pain Symptom Manage 2014;47:828-38.
- Walsh D, Rybicki L. *Symptom clustering in advanced cancer.* Support Care Cancer 2006;14:831.
- Weingaertner V, Scheve C, Gerdes V, et al. *Breathlessness, functional status, distress, and palliative care needs over time in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease or lung cancer: a cohort study.* J Pain Symptom Manage 2014;48:569-81.e1.

Anoressia

Paola Martucci

L'anoressia, ovvero la perdita involontaria di appetito che determina un ridotto introito calorico, si associa a perdita di peso ed è uno dei fattori che maggiormente contribuisce alla cachessia e perdita di massa muscolare; questo stato metabolico si presenta con frequenza relativamente alta nei pazienti con BPCO (15-40%). La cachessia, prevalente nel fenotipo enfisematoso della BPCO, determina non solo una ridotta funzione muscolare scheletrica e una ridotta capacità di esercizio fisico, ma rappresenta anche un fattore prognostico negativo come determinante di mortalità indipendente dal grado di ostruzione delle vie aeree. Se un introito dietetico apparentemente normale in pazienti con BPCO può essere insufficiente a soddisfare le più elevate richieste energetiche legate alla patologia di base, tanto più lo è un ridotto apporto dietetico causato dall'anoressia nel cui determinismo rientrano in genere l'uso di nicotina, il discomfort fisico, l'astenia, la dispnea, la depressione, l'ansia,

il dolore cronico, l'impiego di farmaci, lo stato di costipazione e il senso di gonfiore intestinale legati ad alterazioni della motilità viscerale ed associati ad una sensazione di sazietà precoce. Altri fattori potenzialmente in grado di favorire la perdita di appetito sono alterazioni disfunzionali dei chemorecettori gustativi ed olfattivi descritti in pazienti BPCO in ossigenoterapia.

Bibliografia di riferimento

- Gronberg AM, Slinde F, Engström CP, et al. *Dietary problems in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease*. J Hum Nutr Diet 2005;18:445-52.
- Ketwaroo GA, Cheng V, Lembo A. *Opioid induced bowel dysfunction*. Curr Gastroenterol Rep 2013;15:344.
- Pilhatsch M, Scheuing H, Kroemer N, et al. *Nicotine administration in healthy non-smokers reduces appetite but does not alter plasma ghrelin*. Hum Psychopharmacol 2014;29:384-7.
- Tielemans MM, Focks JJ, van Rossum LGM, et al. *Gastrointestinal symptoms are still prevalent and negatively impact health-related quality of life: a large cross-sectional population based study in The Netherlands*. PLoS One 2013;8:e69876.

Il dolore nel paziente respiratorio

Anna Maria Cuomo

Il dolore, in particolare se coesiste in una persona affetta da qualche patologia, è un sintomo che, quando cronico, rappresenta un problema medico e sociale maggiore, condiziona fortemente la qualità di vita delle persone e dei loro familiari, la forza lavoro e in generale la società. Molto si è studiato e molto troviamo in letteratura sul dolore da neoplasia, poco o nulla sul dolore concomitante alle patologie respiratorie non oncologiche soprattutto croniche e in fase terminale. Nel paziente neoplastico il dolore è presente dal 30% dei casi al momento della diagnosi, al 65-85% nelle fasi avanzate di malattia e la gestione si avvale di un corredo farmacologico oramai consolidato basato su farmaci oppiacei e non, su adiuvanti e su altri trattamenti anche non farmacologici.

L'esposizione al fumo di tabacco ambientale tra i non fumatori aumenta il rischio di cancro ai polmoni di circa il 20%. Inoltre tra le comorbilità che possono accompagnare la BPCO, oltre al tumore polmonare, le bronchiectasie, le malattie cardiovascolari, l'osteoporosi, la debolezza dei muscoli scheletrici, l'ansia, la depressione e le disfunzioni cognitive, ricordiamo che il dolore può accompagnare i sintomi eterogenei della BPCO con una prevalenza segnalata che va dal 44% all'88%.

Per classificare il dolore in un paziente respiratorio possiamo considerare quattro categorie; identificare in quale di queste categorie cada il paziente è utile nel disegnare un piano di trattamento appropriato anche se non sono infrequenti cause multifattoriali di insorgenza di questo sintomo. Le categorie di dolore sono:

1. dolore muscoloscheletrico (es. dolore al rachide, sindrome dolorosa miofasciale, dolore della caviglia);
2. dolore neuropatico, sia periferico (inclusa la neuralgia post-herpetica, la neuropatia diabetica) che centrale (dolore *post-stroke* o da sclerosi multipla);
3. dolore infiammatorio (es. artropatia infiammatoria, infezioni);
4. dolore meccanico-compressivo (es. calcoli renali, dolore viscerale da espansione di masse tumorali).

Queste categorie non si escludono a vicenda poiché, per esempio, il mal di schiena può essere considerato sia muscoloscheletrico che meccanico-compressivo se risulta dalla compressione di una radice nervosa.

Il dolore è stato definito come il "5° segno vitale" sia nel *setting* ospedaliero che ambulatoriale e la sua valutazione dovrebbe essere di *routine* di ogni incontro medico-paziente.

Bibliografia di riferimento

- Elliott AM, Smith BH, Penny KL, et al. *The epidemiology of chronic pain in the community*. Lancet 1999;354:1248-52.
- Fillingim RB, Bruehl S, Dworkin RH, et al. *The ACTION-American Pain Society Pain Taxonomy (AAPT): an evidence-based and multi-dimensional approach to classifying chronic pain conditions*. J Pain 2014;15:241-9.
- Lee AL, Goldstein RS, Brooks D. *Chronic pain in people with chronic obstructive pulmonary disease: prevalence, clinical and psychological implications*. Chronic Obstr Pulm Dis 2017;4:194-203.
- Lorenz KA, Sherbourne CD, Shugarman LR, et al. *How reliable is pain as the fifth vital sign?* J Am Board Fam Med 2009;22:291-8.
- van den Beuken-van Everdingen MHJ, Hochstenbach LMJ, Joosten EAJ, et al. *Update on prevalence of pain in patients with cancer: systematic review and meta-Analysis*. J Pain Symptom Manage 2016;51:1070-1090.e9.

Fatigue

Michele Vitacca, Marta Lazzeri

Definizione e adattamento

Pazienti con patologie respiratorie avanzate soffrono di molti sintomi correlati e sinergici tra loro. Tra questi la *fatigue*, intesa come affaticamento, è una sensazione soggettiva di stanchezza o esaurimento precoce particolarmente descritta nei pazienti con BPCO soprattutto durante le ultime fasi del decorso della malattia. Tra i pazienti con BPCO moderata e severa, circa il 50% soffre di affaticamento da lieve a grave. La *fatigue* è un fenomeno instabile e dinamico che può originare da varie situazioni funzionali e sociali presentandosi con vari gradi di gravità. Non meno importante, l'affaticamento è solo parzialmente spiegato dalla gravità della patologia e dai sintomi legati alla mancanza di respiro. È un sintomo complesso a causa di una combinazione di fattori precipitanti e perpetuanti, influisce sulla capacità di svolgere le attività quotidiane e sulla qualità della vita del paziente. Essa aumenta a causa della gravità della malattia soprattutto in presenza di comorbidità come la cardiopatia e la depressione. La presenza di fatica aumenta la dispnea, mentre la fatica e la dispnea sono più severe in presenza di ansia e depressione. Nonostante la sua alta prevalenza e le significative conseguenze negative sulla salute, la fatica rimane spesso non diagnosticata e non trattata. Ciò potrebbe essere dovuto alla sottorappresentazione di domande sulla fatica all'interno degli strumenti di valutazione dello stato di salute. L'affaticamento può essere valutato sia a riposo, in un momento specifico del giorno (ad es. prima di coricarsi, dopo il pranzo), sia durante l'attività fisica. Accanto ai fattori precipitanti (ad oggi poco conosciuti), si presume che vari fattori fisici, sistemici, psicologici e comportamentali possano perpetuare l'affaticamento nei pazienti con BPCO. La *fatigue* è spesso associata a dispnea, tosse, perdita di peso, perdita muscolare periferica, astenia, cattiva qualità del sonno, ansia, depressione, delirio, crampi, spasticità e dolore. Le cause che portano a questi sintomi sono spesso correlate e sinergiche. L'affaticamento è associato a riduzione della qualità della vita, aumento dei tassi di ospedalizzazione, riduzione dei livelli di attività fisica ed intolleranza all'esercizio fisico, aumentato rischio di mortalità nella BPCO. Attualmente non esiste alcun intervento specifico per trattare tutti gli aspetti di questo sintomo. L'esercizio e i movimenti di conservazione della energia possono essere utili per alleviare la fatica migliorando la capacità funzionale residua e facendo ottenere piccoli guadagni e piccoli benefici psicologici. La fatica deve quindi essere considerata come un fenomeno sfaccettato che dovrebbe essere trattato con un approccio interdisciplinare sia nella fase di palliazione che nella fase di fine vita.

Bibliografia di riferimento

- Al-Shair K, Muldoon EG, Morris J, et al. *Characterisation of fatigue and its substantial impact on health status in a large cohort of patients with chronic pulmonary aspergillosis (CPA)*. Respir Med 2016;114:117-22.
- Andersson M, Stridsman C, Ronmark E, et al. *Physical activity and fatigue in chronic obstructive pulmonary disease - a population based study*. Respir Med 2015;109:1048-57.
- Baghai-Ravary R, Quint J, Goldring J, et al. *Determinants and impact of fatigue in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Respir Med 2009;103:216-23.
- Breukink SO, Strijbos JH, Koorn M, et al. *Relationship between subjective fatigue and physiological variables in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Respir Med 1998;92:676-82.
- Hanania NA, Müllerova H, Locantore NW, et al. *Determinants of depression in the ECLIPSE chronic obstructive pulmonary disease cohort*. Am J Respir Crit Care Med 2011;183:604-11.
- Inal-Ince D, Savci S, Saglam M, et al. *Fatigue and multidimensional disease severity in chronic obstructive pulmonary disease*. Multidiscip Respir Med 2010;5:162-7.
- Janson-Bjerklie S, Carrieri VK, Hudes M. *The sensations of pulmonary dyspnea*. Nurs Res 1986;35:154-9.
- Janssen DJ, Spruit MA, Uszko-Lencer NH, et al. *Symptoms, comorbidities, and health care in advanced chronic obstructive pulmonary disease or chronic heart failure*. J Palliat Med 2011;14:735-43.
- Jones PW, Harding G, Berry P, et al. *Development and first validation of the COPD Assessment Test*. Eur Respir J 2009;34:648-54.
- Kapella MC, Larson JL, Patel MK, et al. *Subjective fatigue, influencing variables, and consequences in chronic obstructive pulmonary disease*. Nurs Res 2006;55:10-7.
- Kentson M, Todt K, Skargren E, et al. *Factors associated with experience of fatigue, and functional limitations due to fatigue in patients with stable COPD*. Ther Adv Respir Dis 2016;10:410-24.
- Lewko A, Bidgood PL, Garrod R. *Evaluation of psychological and physiological predictors of fatigue in patients with COPD*. BMC Pulm Med 2009;9:47.
- Nap-Van der Vlist MM, Burghard M, Hulzebos HJ, et al. (2018). *Prevalence of severe fatigue among adults with cystic fibrosis: a single center study*. J Cyst Fibros 2018:368-74.
- Paddison JS, Effing, TW, Quinn S, Frith PA. *Fatigue in COPD: association with functional status and hospitalisations*. Eur Respir J 2013;41:565-70.

- Peters JB, Heijdra YF, Daudey L, et al. *Course of normal and abnormal fatigue in patients with chronic obstructive pulmonary disease, and its relationship with domains of health status*. Patient Educ Couns 2011;85:281-5.
- Stridsman C, Skär L, Hedman L, et al. *Fatigue affects health status and predicts mortality among subjects with COPD: report from the population-based OLIN COPD study*. COPD 2015;12:199-206.
- van der Molen T, Willemsse BW, Schokker S, et al. *Development, validity and responsiveness of the clinical COPD questionnaire*. Health Qual Life Outcomes 2003;1:13.
- Woo K. *A pilot study to examine the relationships of dyspnoea, physical activity and fatigue in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. J Clin Nurs 2000;9:526-33.

8. Di cosa, dove e come muoiono i malati respiratori

Anna Maria Cuomo, Massimo Monti

Rispetto alle problematiche del titolo forse la risposta più certa è rispetto a “di che cosa muore un malato respiratorio”. A questo proposito la letteratura internazionale ci ha permesso di sapere che questi malati nel 31,0 % dei casi muoiono per cause respiratorie, nel 23,9% di neoplasia polmonare, nel 13,0% per problemi cardiaci e di altro nel restante dei casi.

Le cause respiratorie che portano il malato a essere ospedalizzato sono l'insufficienza respiratoria e le polmoniti. Nel 56% dei casi la morte avviene in ospedale (UTI, Medicine, Geriatrie), luogo dove questi pazienti non dovrebbero morire. Perché i malati respiratori muoiono così spesso in ospedale? In genere i sintomi progrediscono in maniera diversa in presenza di patologie diverse. Ad esempio, in alcuni malati terminali di neoplasia, l'energia, le condizioni generali e lo stato di benessere peggiorano solitamente in misura significativa solo nell'ultimo mese o nei due mesi antecedenti alla morte. Durante questo tempo, il malato mostra un sensibile deterioramento e l'approssimarsi della morte diventa evidente. La BPCO o una grave cardiopatia causano un declino costante intervallato da episodi di gravi esacerbazioni che spesso sono seguiti da un miglioramento; generalmente, il decesso giunge dopo un episodio o un peggioramento che si sviluppa entro pochi giorni dalla stabilizzazione. Poter stimare di cosa e quando un paziente respiratorio morirà è difficile, ma aiuterebbe a gestire il fine vita dei pazienti respiratori in modo più appropriato.

Formulare una prognosi è predire il decorso più probabile e l'esito di una malattia o la probabilità di recupero dalla malattia stessa. I pazienti spesso credono/desiderano che il medico sia in grado di prevedere quanto tempo sia rimasto loro da vivere, ma i medici, in genere, non riescono ad offrire una previsione accurata e precisa dei giorni che rimangono da vivere a un individuo. Spesso quindi è più utile per loro dare un'indicazione di termini legati a esiti ragionevolmente prevedibili, illustrando le ipotesi migliori e peggiori. La verità è che, in linea generale, nessuno sa quando una persona morirà. I tempi indicati spesso si rivelano sbagliati; molteplici, infatti, sono le variabili che influenzano il tempo in cui un soggetto riesce a convivere con la malattia. A volte succede che alcuni malati, anche se gravi, vivono mesi o anni più del previsto, molto oltre i tempi ritenuti possibili. Viceversa altri muoiono rapidamente. Se un paziente desidera avere accanto una persona particolare nel momento della morte, si devono prendere provvedimenti per esaudire tale volontà per un tempo indefinito. Tuttavia, talvolta è necessario stimare la sopravvivenza; per esempio, la prognosi per poter essere presi in carico dai Servizi di Cure Palliative è generalmente inferiore a dodici mesi. Anziché chiedere al medico un tempo “preciso” di sopravvivenza potrebbe essere preferibile chiedere quale sia la tipica aspettativa di vita, ossia una ragionevole stima di sopravvivenza minima e massima per quel

determinato paziente in quello stadio di malattia. Se il medico cerca di essere troppo ottimista o non realista, un soggetto gravemente malato e la sua famiglia troveranno, alla fine, questa "speranza" fuorviante e riduttiva. Il paziente gravemente malato e i familiari hanno il diritto di accedere a tutte le informazioni disponibili e alla prognosi più realistica possibile; questo eviterebbe gli innumerevoli, a volte, accessi al Pronto Soccorso, il ricovero in terapie intensive e il decesso in luoghi non idonei.

Bibliografia di riferimento

- Carlucci A, Vitacca M, Malovini A, et al. *End-of-life discussion patient understanding and determinants of preferences in very severe COPD patients: a multicentric study*. COPD 2016;13:632-8.
- Dreyer PS, Felding M, Klitnæs CS, Lorenzen CK. *Withdrawal of invasive home mechanical ventilation in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis: ten years of Danish experience* J Palliat Med 2012;15:205-9.
- Escarrabill J, Vianello A, Farrero A, et al. *Place of death in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Rev Port Pneumol 2014;20:188-93.
- Holguin F, Folch E, Redd SC, Mannino DM. *Comorbidity and mortality in COPD-related hospitalizations in the United States, 1979 to 2001*. Chest 2005;128:2005-11.
- Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, et al. *Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands*. Neurology 2009;73:954-61.
- Maessen M, Veldink JH, van den Berg LH, et al. *Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure and cancer patients*. Neurology 2010;257:1192-8.
- Ushikubo M. *Comparison between home and hospital as the place of death for individuals with amyotrophic lateral sclerosis in the last stages of illness* Am J Hosp Palliat Care 2015;32:417-26.
- Vitacca M, Grassi M, Barbano L, et al. *Last 3 months of life in home-ventilated patients. The family perception*. Eur Respir J 2010;35:1064-107.
- Zoedzin B, Milutinov S, Kojicic M, et al. *A postmortem analysis of major causes of early death in patients hospitalized with COPD exacerbation*. Chest 2009;136:376-80.

9. Terminologia delle decisioni di fine vita nel malato respiratorio

Stefano Nava, Paola Martucci, Ilaria Bassi

L'attenzione alla comunicazione nel "fine vita" ha il suo fondamento nella evidenza che essa migliora gli aspetti medici, psicologici e relazionali sia per i pazienti affetti da patologie in fase avanzata con limitata aspettativa di vita che per i loro familiari. Le difficoltà nel pronosticare le fasi terminali di malattie respiratorie croniche come la BPCO o l'IPF rappresentano importanti barriere all'applicazione di Cure Palliative precoci ed inoltre rendono difficile definire un *timing* per quanto riguarda la morte che spesso è vissuta come inaspettata da medici e pazienti. Spesso infatti questi ultimi sopravvivono a vari episodi di riacutizzazione e non è raro che non siano consapevoli di essere affetti da una malattia progressiva, incurabile e fatale. Vari studi dimostrano che anche i familiari ed in generale i *caregiver* hanno bisogno di informazioni riguardo gli eventi attesi nel corso della malattia ed in particolare in merito a cosa considerare emergenza. Quando le conversazioni hanno luogo, spesso si svolgono in fasi molto avanzate di malattia, in ambienti non consoni (*setting* per acuti o iperacuti, altamente stressanti, con personale spesso indaffarato) e con medici che non hanno stabilito una relazione di cura precedente con il malato e i suoi familiari.

Passo fondamentale è introdurre il più precocemente possibile una discussione riguardo al fine vita nel paziente respiratorio prima dell'"end stage" che è definito dalla *task force* della *European Respiratory Society* come un soggetto con insufficienza respiratoria affetto da BPCO, con un FEV₁ inferiore a 750 mL ed una storia di almeno un ricovero per insufficienza respiratoria globale, o una sindrome restrittiva con un FEV₁ inferiore a 600 mL ed almeno un ricovero per insufficienza respiratoria globale.

Nel discutere di argomenti relativi alla prognosi del paziente e al fine vita ci si confronterà con una terminologia che necessita di essere chiaramente spiegata e compresa da tutti i soggetti coinvolti, con tono gentile ed empatico e con termini adeguati impiegando frasi che non contengano preferibilmente la parola "morte" o altri termini che possono generare confusione e mancanza di chiarezza su cosa viene detto. Preferire ad esempio il termine "malattia severa" piuttosto che "malattia terminale" che reca con sé una connotazione negativa. Molti sono i termini del bagaglio culturale del fine vita cui ci si riferisce quando si mettono in atto provvedimenti selezionati dal paziente, dai suoi familiari e dal personale sanitario in merito alle opzioni terapeutiche e di supporto da intraprendere nelle ultime fasi di vita.

Cure palliative e End Of Life Care (EOLC). Spesso i termini "Cure Palliative" e "cure di fine vita" si sentono per la prima volta quando qualcuno che conosciamo sta morendo o non sta rispondendo in maniera adeguata ai trattamenti specifici della malattia. "Fine vita" è un termine che suscita timore.

“Cure Palliative” è apparentemente una terminologia più delicata, ma i cui contenuti devono essere adeguatamente spiegati. Nella conversazione in cui si introducono le Cure Palliative i termini impiegati sono elementi critici. Si spiegherà pertanto che esse forniscono sollievo dal dolore e da altri sintomi inevitabili; affermando la vita e considerano morire come un processo normale, non si intende né affrettare né rinviare la morte. Le parole integrano gli aspetti psicologici e spirituali della cura del paziente, offrono un sistema di supporto per aiutare i pazienti a vivere il più attivamente possibile fino alla morte; le Cure Palliative offrono un sistema di supporto per aiutare la famiglia a far fronte alla malattia del paziente ed al proprio lutto. Utilizzando un approccio di gruppo per rispondere ai bisogni dei pazienti e delle loro famiglie, compresa la consulenza per il lutto, tendono a migliorare la qualità della vita e potrebbero anche influenzare positivamente il decorso stesso della malattia. Le Cure Palliative comprendono le EOLC; pertanto, questi termini devono essere sempre più utilizzati insieme in quanto entrambi sono componenti essenziali per l’assistenza olistica alla fine della vita. Le cure di fine vita sono destinate ai pazienti la cui morte è prevista entro poche ore o giorni, che hanno condizioni avanzate e progressivamente incurabili, in condizioni generali di fragilità, a rischio di morire per una crisi acuta improvvisa e quelli con condizioni acute potenzialmente letali causate da improvvisi eventi catastrofici. Il termine può anche applicarsi a neonati estremamente prematuri le cui prospettive di sopravvivenza sono molto scarse.

Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT). Le DAT indicano la pianificazione preventiva delle cure che i pazienti vorrebbero ricevere in caso di incapacità futura a decidere. L’*Advanced Care Planning* (ACP) è un processo comunicativo coordinato tra malato, familiari e operatori sanitari che ha lo scopo di chiarire quali siano i valori in cui crede il paziente, le sue preferenze riguardo i trattamenti e gli obiettivi terapeutici attesi in caso del sopraggiungere di una perdita della capacità mentale. Si tratta di un processo in divenire che deve essere rivisto regolarmente durante il corso della malattia. Vari lavori hanno dimostrato che l’ACP migliora la qualità delle cure incluso quelle di fine vita, consente al paziente di morire dove desidera, permette un migliore utilizzo dei servizi di *hospice*, una riduzione della ospedalizzazione e di trattamenti intensivi non desiderati. Riduce inoltre lo stress vissuto dai familiari che talvolta devono prendere decisioni cliniche per il loro congiunto e migliora gli *outcome* psicologici nei parenti e negli operatori sanitari che si sono presi cura del malato, dopo il suo decesso. L’ACP riduce i costi del periodo di fine vita, ma non i tempi di sopravvivenza.

Processo decisionale condiviso. Le informazioni che gli operatori sanitari condividono con i pazienti variano a seconda delle circostanze. L’approccio alla discussione deve tener conto di desideri e priorità del paziente e del livello di conoscenza e comprensione della sua condizione, della prognosi, delle opzioni di trattamento, la complessità del trattamento, la natura e il livello di rischio associato a indagini o trattamenti.

Revoca (“Withdrawal”). Decisione pianificata di sospendere trattamenti precedentemente istituiti (es. riduzione della frazione inspirata di ossigeno, sospensione della ventilazione meccanica, estubazione, sospensione dell’infusione di vasopressori).

Rifiuto (“Withholding”). Decisione pianificata di non istituire trattamenti che sarebbero altrimenti raccomandati, quali intubazioni, ventilazione meccanica, dialisi, trasfusioni, nutrizione e idratazione.

Ordine DNI (“Do Not Intubate”) e ordine DNR (“Do Not Resuscitate”). Messa in atto di trattamenti invasivi che non includano però l’intubazione (DNI) o la rianimazione cardio-polmonare (DNR).

Ventilazione non invasiva come “tetto terapeutico” del supporto ventilatorio. Decisione elettiva di non sottoporre il paziente a ventilazione meccanica invasiva.

Trattamento potenzialmente inappropriato. Il termine “inappropriato” è da preferire alle parole “futile” o “inefficace” per indicare l’alta probabilità che il/i trattamento/i abbia/no successo, o destinato/i a raggiungere un obiettivo controverso. In secondo luogo, la parola “potenzialmente” indica che i giudizi sono preliminari, piuttosto che definitivi, e richiedono una revisione prima di essere messi in atto.

Sedazione palliativa. Abbassamento intenzionale della vigilanza sino alla perdita della coscienza per i pazienti con sintomi gravi e refrattari che inducono una sofferenza giudicata intollerabile dal malato e solo dopo che si è ricorso a tutte le competenze disponibili per gestire il sintomo di riferimento. Il livello di sedazione dovrebbe essere proporzionale al livello di sofferenza e, come per tutti i trattamenti, i pazienti, se in grado e se opportuno, dovrebbero partecipare alla decisione di attuarla.

Doppio effetto. L’essenza del principio del doppio effetto è che un atto eseguito con buone intenzioni può essere moralmente lecito, nonostante la possibilità che possa produrre effetti negativi. L’utilizzo di oppiacei e farmaci sedativi a scopo palliativo per la necessità di alleviare il dolore grave, la dispnea refrattaria, lo stato di ansia è tale da giustificare l’accettazione di una remota possibilità di abbreviare la vita del paziente, peraltro non comprovata dalle evidenze scientifiche disponibili sia sulla pratica della sedazione palliativa sia sul trattamento del dolore o della dispnea con alte dosi di oppiacei.

Surrogato/i. Individuo/i adulto/i disposto/i a prendere decisioni di trattamento medico per conto di un paziente che manca di capacità decisionale in conformità con le disposizioni di legge.

Beneficialità. Il principio di beneficialità deriva dall’obbligo fiduciario di agire sempre nel migliore interesse del paziente. Nella malattia terminale, poiché i benefici di un intervento curativo sono trascurabili, rinunciarvi è nell’interesse superiore del paziente.

Non maleficienza. Ogni trattamento comporta qualche danno, anche se minimo, ma esso non deve essere sproporzionato se confrontato con i benefici del trattamento. Nel contesto dell’EOLC, la non

maleficenza implica di evitare di prolungare la sofferenza ricorrendo a interventi medici potenzialmente inappropriati e di considerare adeguatamente i rischi e i danni degli interventi.

Conversazioni e decisioni di fine vita. La discussione sulle decisioni di fine vita deve essere di elevata qualità e comprendere alcuni aspetti fondamentali, quali la comprensione dei valori morali del paziente e delle sue aspettative. La strategia da applicare si basa su conversazioni aperte e franche tra operatori sanitari e pazienti che dovrebbero essere sempre più frequenti con l'avvicinarsi della fase di fine vita, prerequisito imprescindibile per una "buona morte". Un elemento che frequentemente complica il processo decisionale è la compromissione dello stato cognitivo laddove le decisioni di fine vita vengono discusse con i familiari o comunque con soggetti a conoscenza delle preferenze del paziente. Una revisione sistematica ha dimostrato come solo nei due terzi dei casi il paziente e il "surrogato" avessero espresso opinioni simili riguardo al fine vita, pertanto il paziente dovrebbe essere reso protagonista della discussione ogni qualvolta ciò sia possibile. In un simile contesto, utilizzare una terminologia definita e comprensibile riguardo alle possibili decisioni applicabili nel fine vita, agevola sia il paziente che i suoi familiari nella scelta dell'opzione più vicina ai propri desideri.

Eutanasia - Suicidio medicalmente assistito. Procurare intenzionalmente il decesso di una persona la cui qualità di vita sia irrimediabilmente compromessa, su sua esplicita ed informata volontà, come parte delle cure mediche offerte.

Bibliografia di riferimento

- Bernacki RE, Block SD, American College of Physicians High Value Care Task Force. *Communication about serious illness care goals: a review and synthesis of best practices.* JAMA Int Med 2014;174:1994-2003.
- Bosslet GT, Pope TM, Rubenfeld GD, et al. *An official ATS/AACN/ACCP/ESICM/SCCM policy statement: responding to requests for potentially inappropriate treatments in intensive care units.* Am J Respir Crit Care Med 2015;191:1318-30.
- Bryce CL, Loewenstein G, Arnold RM, et al. *Quality of death: assessing the importance placed on end-of-life treatment in the Intensive-Care Unit.* Med Care 2004;42:423-31.
- Cartwright CM, Parker MH. *Advance care planning and end of life decision making.* Aust Fam Physician 2004;33:815-9.
- Chapman L, Ellershaw J. *Care in the last hours and days of life.* Medicine 2011;39:674-7.
- Cherny NI, Radbruch L; Board of the European Association for Palliative Care. *European Association for Palliative Care (EAPC) recommended framework for the use of sedation in palliative care.* Palliat Med 2009;23:581-93.

- Downar J, Delaney JW, Hawryluck L, Kenny L. *Guidelines for the withdrawal of life-sustaining measures*. Intensive Care Med 2016;42:1003-17.
- Hui D, Nooruddin Z, Didwaniya N, et al. *Concepts and definitions for “actively dying,” “end of life,” “terminally ill,” “terminal care,” and “transition of care”: a systematic review*. J Pain Symptom Manage 2014;47:77-89.
- Jesus JE, Geiderman JM, Venkat A, et al. *Physician orders for life-sustaining treatment and emergency medicine: ethical considerations, legal issues, and emerging trends*. Ann Emerg Med 2014;64:140-4.
- Nava S, Sturani C, Hartl S, et al.; European Respiratory Society Task Force on Ethics and decision-making in end stage lung disease. *End-of-life decision –making in respiratory intermediate care units: a European survey*. Eur Respir J 2007;30:156-64.
- Shalowitz DI, Garrett-Mayer E, Wendler D. *The accuracy of surrogate decision makers: a systematic review*. Arch Intern Med 2006;166:493-7.
- Silveira MJ, Kim SY, Langa KM. *Advance directives and outcomes of surrogate decision making before death*. N Engl J Med 2010;362:1211-8.
- Snyder L, Sulmasy DP; Ethics and Human Rights Committee, American College of Physicians-American Society of Internal Medicine. *Physician-assisted suicide*. Ann Intern Med 2001;135:209-16.
- Sprung CL, Truog RD, Curtis JR, et al. *Seeking worldwide professional consensus on the principles of end-of-life care for the critically ill. The consensus for worldwide end-of-life practice for patients in Intensive Care Units (WELPICUS) study*. Am J Respir Crit Care Med 2014;190:855-66.

10.L'importanza di una corretta comunicazione

Anna Maria Cuomo

Nella legge 22 dicembre 2017, n. 219 "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento", il comma 8 dell'Art. 1 recita: "*Il tempo della comunicazione tra medico e paziente costituisce tempo di cura*". Questo però è ancora uno dei problemi aperti nel campo medico anche se non è un problema "moderno". Partiamo da molto lontano quando Ippocrate (460 a.C.) affermava: "*Nascondi la maggior parte delle cose al paziente che assisti. Dai le prescrizioni necessarie con allegria e serenità... non rivelando niente sul futuro del paziente o sulla sua attuale condizione. Per molti pazienti... peggiori la situazione... facendo previsioni su quello che accadrà*". Nel primo codice dell'etica medica dell'*American Medical Association* del 1847 si asseriva: "*La vita dell'ammalato può essere accorciata non solo dagli atti, ma anche dalle parole e dal comportamento del medico. È quindi dovere sacro di proteggere l'ammalato attentamente a questo riguardo ed evitare tutto quello che tende a scoraggiarlo e a deprimerlo*". Tanto tempo è passato, tanta strada si è fatta e non solo nella cura del paziente, ma anche nella comunicazione. A questo proposito e soprattutto negli ultimi anni, nel rapporto medico-paziente si è passati dall'utilizzare un modello paternalistico all'enfatizzare l'autonomia e l'autorità del paziente. La revisione della letteratura ha dimostrato che dal 50% al 90% dei pazienti vuole essere informato in modo esaustivo di fronte a una diagnosi di fase terminale. Ma una considerevole minoranza di pazienti ancora non desidera essere informata completamente e quindi è compito dei medici sondare quanto il singolo paziente desideri conoscere della sua malattia e della prognosi. Quale è allora la giusta strada per una corretta informazione del paziente? Per quanto riguarda il paziente neoplastico e le sue preferenze nella comunicazione in merito alla malattia, Parker e coll. riportano il risultato di un questionario proposto ad ammalati di cancro che mette in evidenza come da questi venga ritenuto più importante che il medico sia aggiornato, che offra la migliore terapia, ma che abbia anche il tempo di rispondere con sincerità alle domande rivolte dal paziente, rispetto ai bisogni di consolazione. Bayle e coll. nello studio in cui hanno intervistato 167 Oncologi interessati al problema della comunicazione delle "bad news" hanno valutato le difficoltà dei medici a comunicare le "cattive" notizie; la difficoltà maggiore è rappresentata dalla comunicazione dello stop a ulteriori terapie oncologiche. Sempre dallo stesso studio emerge che sono i medici dei Paesi non occidentali in particolare e più raramente i medici dei Paesi occidentali che molto spesso non comunicano "cattive" notizie, a meno che la richiesta non arrivi dallo stesso paziente e, se richiesto dalla famiglia, si astengono dalla comunicazione col paziente.

La preparazione del medico si è sempre basata sulle sue competenze tecniche e non sulle capacità comunicative. In ambito oncologico sono state prodotte delle linee guida sulla comunicazione delle cattive notizie, ma solo poche di queste sono basate sull'evidenza.

Vale la pena ricordare il **protocollo ABCDE**, acronimo di:

A = *Advance preparation* - Preparazione anticipata.

B = *Build a therapeutic environment/relationship* - Costruisci un ambiente/relazione terapeutico.

C = *Communicate well* - Comunica bene.

D = *Deal with patient and family reactions* - Affronta le reazioni del paziente e dei familiari.

E = *Encourage and validate emotions* - Incoraggia e comprova le emozioni.

e il **protocollo SPIKES** ampiamente accreditato in ambito scientifico e finalizzato alla comunicazione medico-paziente di notizie negative circa la salute di quest'ultimo. Lineare e pratico, si articola attraverso 6 fasi per raggiungere i quattro obiettivi di questo genere di dialogo: ottenere informazioni dal paziente, trasmettere informazioni mediche, supportare il paziente e stimolarne la partecipazione nello sviluppo della strategia di trattamento da adottare. SPIKES è l'acronimo di:

S = *Setting up the interview* - Preparare il colloquio.

P = *assessing the patient's Perception* - Inquadramento del paziente.

I = *obtaining the patient's Invitation* - Invitare il paziente a parlare.

K = *giving Knowledge and information to the patient* - Conoscenza e informazione.

E = *addressing the patient's Emotions with empathic responses* - Indirizzare le emozioni.

S = *Strategy and Summary* - Strategia del colloquio e sommario.

Anche "La Carta di Firenze" suggerisce poche regole che possono costituire le fondamenta di un nuovo rapporto, non paternalistico, tra medico e paziente. Il paziente ha diritto alla piena e corretta informazione sulla diagnosi e sulle possibili terapie, ma ha anche diritto alla libertà di scelta terapeutica, scelta che deve essere vincolante per il medico. Gli effetti di determinate modalità comunicative sul comportamento sono state messe in evidenza da Thomas Gordon (1918-2002) che è stato un pioniere nello studio e l'insegnamento della buona comunicazione e che ha definito "barriere della comunicazione" quelle modalità comunicative che peggiorano la comunicazione ed ottengono risultati opposti a quelli desiderati. Il medico potrebbe anche limitarsi ad assumere un ruolo puramente informativo, ma ciò non è corretto né etico perché il suo ruolo principale è quello terapeutico; in altri termini l'ampliamento delle conoscenze del paziente non può essere fine a sé stesso, ma è in funzione del maggior benessere possibile per il paziente stesso ed è compito del medico affiancarlo in questo percorso.

Di seguito vengono riportate le regole di Thomas Gordon:

- **Ascolto passivo:** restare in silenzio, prestare attenzione anche alla comunicazione non verbale, quindi “tendersi” verso l’altro guardandolo negli occhi senza chiudersi (es. braccia conserte).
- **Messaggi di comprensione:** “Capisco... Ti ascolto... Sto cercando di capire...”, cenni con il capo, mantenere lo sguardo.
- **Messaggi di incoraggiamento:** “Continua pure... Dimmi... Spiegami pure...”.
- **Ascolto attivo:** riflettere il contenuto del messaggio dell’altro restituendoglielo con parole diverse (parafrasando, riflettendo i sentimenti dell’altro, riepilogando).

L’ascolto efficace è a) empatico: raccogliere informazioni da chi parla, con attenzione a contenuti e stati d’animo, astenendosi dal giudicare e assumendo un atteggiamento che miri al rapporto e alla fiducia; b) reattivo: dimostrare attenzione a chi parla (atteggiamento attivo, non passivo) in modo da incoraggiare il prosieguo della comunicazione con continui *feedback*; c) selettivo: intervenire con osservazioni limitate ma incoraggianti, portando un po’ più avanti l’idea del nostro interlocutore su argomenti effettivamente rilevanti. Questa definizione accentua la responsabilità dell’ascoltatore nel processo comunicativo. Le persone che si sentono ascoltate tendono ad aumentare l’autostima, a mantenere un buon livello emotivo e a collaborare con l’interlocutore.

L’ascolto empatico implica apertura, sospensione del giudizio, dei propri pensieri e attenzione alla comunicazione verbale e non verbale, alla comunicazione razionale ed emotiva. È auspicabile che, col tempo, il paziente possa beneficiare di un approccio univoco, fondato sull’“ascolto globale” e sull’“umanizzazione” della malattia: soggetto attivo e partecipe, protagonista del proprio benessere/malessere psicofisico.

Nell’ambito della palliazione però la circolarità della comunicazione non comprende solo la coppia medico-paziente, ma coinvolge, ovviamente in modo diverso, anche altre figure sanitarie, il *caregiver* e a volte tutta la famiglia. La comunicazione nelle Cure Palliative dovrebbe avere come elemento cardine, sia a livello implicito che esplicito, il concetto di “integrare” quello che la malattia ha disintegrato a livello biologico e psicologico, l’esperienza di parcellizzazione che il paziente ha vissuto nel corso della malattia, passando dai diversi ambulatori, reparti e a volte ospedali.

Fondamentale è porre la cura all’interno di una continuità terapeutica (ospedale, assistenza domiciliare, eventualmente *hospice*) e creare una corretta alleanza miscelando il linguaggio della “conoscenza” con quello dell’esperienza (passato, presente e futuro) del soggetto.

Bibliografia di riferimento

- Baile WF, Buckman R, Lenzi R, et al. *SPIKES-A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer*. *Oncologist* 2000;5:302-11.
- Baile WF, Lenzi R, Parker PA, et al. *Oncologists' attitudes toward and practices in giving bad news: an exploratory study*. *J Clin Oncol* 2002;20:2189-96.
- Batten JN, Kruse KE, Kraft SA, et al. *What does the word "treatable" mean? Implications for communication and decision-making in critical illness*. *Crit Care Med* 2019;47:369-76.
- Buckman R. *Breaking bad news: why is it still so difficult?* *Br Med J (Clin Res Ed)* 1984;288:1597-9.
- Cox A, Jenkins V, Catt S, et al. *Information needs and experiences: an audit of UK cancer patients*. *Eur J Oncol Nurs* 2006;10:263-72.
- Fallowfield L, Jenkins V. *Communicating sad, bad, and difficult news in medicine*. *Lancet* 2004;363:312-9.
- Friedrichsen M, Milberg A. *Concerns about losing control when breaking bad news to terminally ill patients with cancer: physicians' perspective*. *J Palliat Med* 2006;9:673-82.
- Gilligan T, Coyle N, Frankel RM, et al. *Patient-clinician communication: American Society of Clinical Oncology consensus guideline*. *J Clin Oncol* 2017;35:3618-32.
- Lakin JR, Jacobsen J. *Softening our approach to discussing prognosis*. *JAMA Intern Med* 2019;179:5-6.
- Mirza RD, Ren M, Agarwal A, Guyatt GH. *Assessing patient perspectives on receiving bad news: a survey of 1337 patients with life-changing diagnoses*. *AJOB Empir Bioeth* 2019;10:36-43.
- Pang Y, Tang L, Zhang Y, et al. *Breaking bad news in China: implementation and comparison of two communication skills training courses in oncology*. *Psychooncology* 2015;24:608-11.
- Parker PA, Baile WF, de Moor C, et al. *Breaking bad news about cancer: patients' preferences for communication*. *J Clin Oncol* 2001;19:2049-56.
- Rabow RW, McPhee SJ. *Beyond breaking bad news: how to help patients who suffer*. *West J Med* 1999;171:260-3.
- Rao A, Ekstrand M, Heylen E, et al. *Breaking bad news: patient preferences and the role of family members when delivering a cancer diagnosis*. *Asian Pac J Cancer Prev* 2016;17:1779-84.
- Whitney SN, McCullough LB, Frugé E, et al. *Beyond breaking bad news: the roles of hope and hopefulness*. *Cancer* 2008;113:442-5.

11. Caregiver e familiari

Formazione e sostegno dei caregiver

Antonella Serafini, Giuseppe Peralta

La formazione del *caregiver* alla gestione del paziente è fondamentale per determinare l'efficacia degli interventi terapeutici, per supportare la conoscenza e la comprensione della malattia ed il riconoscimento dei segni e dei sintomi della morbilità correlata, per valutare l'aderenza al trattamento ed il corretto utilizzo dei presidi sanitari, oltre alla possibilità di sviluppare con un adeguato addestramento, competenze di base sulla gestione non farmacologica ad esempio della dispnea (tecniche di rilassamento esercizi di base). La crescente evidenza sul valore dei servizi di Cure Palliative ambulatoriali precoci, domiciliari di base e specialistici e *hospice*, dimostra notevoli miglioramenti nei trattamenti e nelle disposizioni di trattamento. Tuttavia, gran parte della letteratura è ancora di natura generica o incentrata su patologie prevalentemente di natura neoplastica. In tale ottica risulta essenziale approfondire le specificità che caratterizzano le traiettorie di malattia che, soprattutto per le patologie non oncologiche, delineano scenari completamente diversi. Il *caregiver* si trova dinanzi a una gestione spesso prolungata e complessa, derivante da patologie croniche, o dinanzi a traiettorie brevi ed aggressive come nel caso della *Usual Interstitial Pneumoniae* (UIP). Tutto ciò rende essenziale una corretta informazione e formazione precoce dei *caregiver* finalizzata anche alla *compliance* in ottica palliativa, derivante dallo sviluppo in *équipe* multidisciplinari di competenze relative a *setting* diversi in relazione alle patologie, alla tempistica, al rinforzo delle strategie di *coping* (strategie mentali e comportamentali messe in atto per fronteggiare una situazione stressante), alla prevenzione del *distress*. Definiamo pertanto ulteriori contesti sulla cui gestione necessita adeguata e approfondita formazione del *caregiver*. Comune a tutti lo sviluppo delle competenze relative a:

- gestione del pulsossimetro
- gestione dell'ossigeno nell'insufficienza respiratoria da sforzo

Attenzione specifica poi va rivolta a:

1. Patologie con tracheostomia e eventuale Ventilazione Meccanica Invasiva (VMI):

- aspirazione endotracheale (indicazioni)
- cure quotidiane legate alla tracheostomia
- segnali di allarme
- manutenzione del materiale e lavaggio
- gestione del ventilatore e conoscenza allarmi
- gestione dell'ansia del paziente e del *caregiver* durante l'aspirazione

2. Ventilazione meccanica non invasiva (NIMV):

- accendere il ventilatore
- appoggiare la maschera sul volto
- utilizzo di fogli di idrocolloidi sui punti di pressione per evitare ulcere da pressione, far adattare il paziente alla maschera, fissarla con le apposite cuffie e controllare eventuali perdite
- riconoscimento degli allarmi
- gestione di eventuali ulcere da pressione
- gestione delle crisi dispnoiche durante le procedure d'igiene del cavo orale
- acquisizione di competenze di base per la gestione non farmacologica delle componenti psicogene della dispnea durante la movimentazione

3. Tecniche di *air-stacking* con AMBU nel paziente neuromuscolare:

- assunzione di due o più insufflazioni d'aria somministrate attraverso il pallone AMBU
- pausa di 5"
- espirazione lenta

4. *Cough Assist Mechanical in-Exsufflator* nel paziente neuromuscolare

- connettere l'apparecchio alla corrente
- posizionare l'apparecchio su piano rigido
- posizionare il filtro
- accomodare il paziente, possibilmente seduto (carrozzina o letto a 45°)
- durante la seduta

5. Capo del paziente ben fisso (ad es. su poggiatesta).

6. Maschera ben aderente al volto; se il paziente non riesce a tenere la maschera, aiutare il paziente.

7. Se si utilizza in tracheostomia: cuffiare la cannula:

- seguire le istruzioni ricevute
- pulizia del circuito secondo istruzioni

8. Alti flussi:

- gestione della ventilazione
- gestione delle olive nasali

Bibliografia di riferimento

- Cinà G, Peralta G. *Aspetti psicologici e gestione non farmacologica della dispnea in cure palliative*. *Rass Patol App Respir* 2019;34:104-6.

- Mathews G, Johnston B. *Palliative and end-of-life care for adults with advanced chronic obstructive pulmonary disease: a rapid review focusing on patient and family caregiver perspectives*. *Curr Opin Support Palliat Care* 2017;11:315-27.
- Serafini A, Marchese S. *Insufficienza respiratoria e cure palliative*. *Rass Patol App Respir* 2019;34:100-3.

Il supporto alla famiglia

Raffaella Giacobbe, Paola Martucci, Cristina Cinti

L'inguaribilità di una malattia che colpisce il paziente investe gravemente anche il nucleo familiare. I *caregiver* e i familiari si ritrovano a dover affrontare diversi compiti gravosi dal punto di vista emotivo: reggere l'impatto con la diagnosi del congiunto ed essergli di sostegno, gestire il percorso della malattia del proprio familiare e elaborare il lutto conseguente alla perdita. Tutto questo si inserisce in un contesto dove la vulnerabilità o l'adattabilità delle famiglie nell'affrontare la patologia del proprio caro dipende dalla qualità delle relazioni familiari, anche precedenti alla malattia. Vien da sé che vanno adottati diversi approcci da parte dell'*équipe* sanitaria per supportare i familiari nella corretta gestione della situazione di malattia.

In uno studio australiano del 2017 si è mostrato come il supporto ai *caregiver* da parte dell'*équipe* sanitaria prima e dopo la morte del loro parente non è stato considerato ottimale dagli stessi. Solo il 39,4% dei familiari del defunto ha riferito di essere stato espressamente interrogato in merito al loro pre-lutto emotivo-psicologico e solo la metà di essi ha percepito di aver ricevuto abbastanza sostegno dai servizi di Cure Palliative. La condizione di malattia terminale pone, infatti, la famiglia davanti a un lutto anticipatorio che innesca una serie di reazioni emozionali, cognitive ed esistenziali quali: vissuti depressivi, sentimenti di rabbia e colpa, meccanismi difensivi di negazione e rimozione, strategie di adattamento alla perdita, ambivalenza tra disinvestimento emotivo e continuità esistenziale. Il sostegno al nucleo familiare, pertanto, deve partire dal suo coinvolgimento nella relazione terapeutica con l'intera *équipe*, al fine di facilitare il loro ruolo di sostegno nei confronti del malato. A supporto dei benefici degli interventi sui familiari viene uno studio sistematico recente pubblicato nel 2019 che ha visto coinvolti 48 *caregiver* in due sessioni di intervento da 60 a 90 minuti rispettivamente. L'*outcome* primario era il supporto emotivo e cognitivo percepito e il benessere psicologico. Ai partecipanti è stata offerta la prima sessione dell'intervento e, circa una settimana dopo, è stata effettuata la seconda sessione. L'intervento clinico è stato sviluppato sulla base del *Calgary Family Assessment Model* (CFAM), del *Calgary Family Intervention Model* (CFIM), del modello *Illness Beliefs* e di resilienza. I risultati hanno mostrato un supporto emotivo e cognitivo

significativamente più alto dopo le sessioni e una riduzione significativa dei sintomi di stress e di *distress* dovuto alle cure assistenziali.

Bibliografia di riferimento

- Aoun SM, Rumbold B, Howting D, et al. *Bereavement support for family caregivers: the gap between guidelines and practice in palliative care*. PLoS One 2017;12:e0184750.
- Bell JM, Wright LM. *The Illness Beliefs Model: advancing practice knowledge about illness beliefs, family healing and family interventions*. J Fam Nurs 2015;21:179-85.
- Kristijanson L, Aoun S. *Palliative care for families: remembering the hidden patient*. Can J Psychiatry 2004;49:359-65.
- McCubbin HI, Thompson AI, McCubbin MA. *Family assessment: Resiliency, coping and adaptation: inventories for research and practice*. Madison (WI): University of Wisconsin Publishers 1996.
- Petursdottir AB, Svavarsdottir EK. *The effectiveness of a strengths-oriented therapeutic conversation intervention on perceived support, well-being and burden among family caregivers in palliative home-care*. J Adv Nurs 2019;75:3018-31.
- Wright LM, Bell JM. *Beliefs and illness: a model for healing (1st ed)*. Calgary (CA): 4th Floor Press, Inc, 2009.
- Wright LM, Leahey M. *Nurses and families: a guide to family assessment and intervention (6th ed)*. Philadelphia (PA): FA Davis Company 2013.
- Zarit SH. *Family care and burden at the end of life*. CMAJ 2004;170:1811-2.

12. Come gestire i sintomi: approccio farmacologico e non farmacologico

Management dei sintomi respiratori: dispnea, tosse e gestione delle secrezioni

Carlo Barbetta

Molti pazienti affetti da patologie croniche sviluppano sintomi di pertinenza respiratoria che limitano l'autonomia del paziente, peggiorano la qualità di vita e si accompagnano a *distress* psicologico sia nel paziente che nel *caregiver*. La dispnea quando presente va indagata e quantificata. Per fornire una terapia personalizzata al paziente è importante capire qual è il grado di attività fisica che viene inficiato e l'intensità del sintomo attraverso strumenti, questionari e scale di valutazione validate. Gli interventi farmacologici e non farmacologici vedono nell'utilizzo di questi strumenti un indicatore della loro efficacia. Ove possibile le condizioni anatomico-patologiche che causano la dispnea dovrebbero essere il più possibile inquadrare e le terapie organo-specifiche massimizzate. Quando tali trattamenti non sono più sufficienti per presenza di sintomi refrattari è disponibile una ampia gamma di molecole ad azione centrale e neuromodulatrice che hanno come obiettivo quello di ridurre la percezione centrale della dispnea, innalzando di conseguenza la capacità di esercizio fisico e restituendo l'autonomia nelle attività quotidiane.

Gli oppioidi e analoghi di sintesi sono i farmaci ad oggi più studiati per il trattamento della dispnea cronica refrattaria. Il loro utilizzo, specie nelle formulazioni a lento rilascio, è ben tollerato dai pazienti senza fenomeni di tachifilassi. Gli episodi di abuso nella *real life* sono limitati ed è ormai ampiamente dimostrato come la depressione del *drive* respiratorio non sia un effetto avverso comune. Gli oppioidi pertanto costituiscono una opzione sicura e facilmente gestibile al domicilio anche come terapia cronica e continuativa. Durante il ricovero ospedaliero se non sono disponibili opzioni farmacologiche a lento rilascio la somministrazione in continuum mediante sistemi di infusione può essere una valida opzione alternativa. I *trial* clinici ad oggi dimostrano che una dose di 20 mg/die di morfina è ben tollerata ed in grado di fornire una adeguata copertura del sintomo senza peggioramenti del sensorio o riduzione della sopravvivenza. L'utilizzo degli oppioidi può essere accompagnato da effetti collaterali (i più frequenti nausea e vomito), che tendono tuttavia a regredire entro 72 ore. La nausea secondaria all'utilizzo di oppioidi, se presente, risponde solitamente a farmaci come metoclopramide e/o domperidone; in caso di persistenza può essere efficace l'aloiperidolo.

Sono disponibili e validate da *trial* clinici anche opzioni non farmacologiche come la ventilazione meccanica non invasiva, i ventilatori portatili, tecniche di rilassamento e respirazione.

La tosse è un sintomo altamente invalidante. Essa costituisce per sua natura un segnale d'allarme dell'apparato respiratorio (alte e basse vie respiratorie, parenchima polmonare, mantice respiratorio),

può essere inoltre favorita/scatenata anche da patologie ad origine extra-toracica (processi espansivi a livello addominale, alterazione del sensorio, disfagia, etc.). Il paziente affetto da tosse cronica ed invalidante va valutato attentamente per evitare che quadri morbosi potenzialmente reversibili vengano trascurati. Se terminato questo processo vi sia persistenza del sintomo i trattamenti ad oggi più efficaci possono essere costituiti da oppioidi e loro derivati/molecole con analogo sistema di azione (morfina, codeina, destrometofano), anestetici locali come lidocaina e bupivacaina, fino ad arrivare a *trial* targettizzati sul singolo paziente utilizzando molecole neuromodulatrici come l'amitriptilina ed il gabapentin; in questo caso il *trial* farmacologico richiede un controllo dell'efficacia ed una eventuale sospensione della terapia se non vi è stato un miglioramento clinico. D'altro canto un *impairment* patologico del riflesso della tosse può essere a sua volta fonte di disturbo, in quanto riduce la capacità di eliminare e gestire le secrezioni. A questo scopo possono essere utilizzate delle tecniche di carattere fisioterapico come il *training* dei muscoli espiratori (*Expiratory Muscle Training*, EMT), la tosse manualmente assistita (*Manually Assisted Cough*, MAC), la stimolazione funzionale (*Functional Electrical Stimulation*, FES). Per quanto riguarda invece il rantolo secondario al ristagno di secrezioni nelle alte vie respiratorie scopolamina, glicopirronio e hioscina sono opzioni farmacologiche efficaci.

Bibliografia di riferimento

- Arcuri JF, Abarshi E, Preston NJ, et al. *Benefits of interventions for respiratory secretion management in adult palliative care patients-a systematic review*. BMC Palliat Care 2016;15:74.
- Barbetta C, Currow DC, Johnson MJ. *Non-opioid medications for the relief of chronic breathlessness: current evidence*. Expert Rev Respir Med 2017;11:333-41.
- Benjamin D, Diplock BD, McGarragle KMC, et al. *The impact of automated screening with Edmonton Symptom Assessment System (ESAS) on health-related quality of life, supportive care needs, and patient satisfaction with care in 268 ambulatory cancer patients*. Support Care Cancer 2019;27:209-18.
- Bestall JC, Paul EA, Garrod R, et al. *Usefulness of the Medical Research Council (MRC) dyspnoea scale as a measure of disability in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Thorax 1999;54:581-6.
- Boland JW, Allgar V, Boland EG, et al. *Predictors and trajectory of performance status in patients with advanced cancer: a secondary data analysis of the international European Palliative Care Cancer Symptom study*. Palliat Med 2019;33:206-12.

- Brighton LJ, Miller S, Farquhar M, et al. *Holistic services for people with advanced disease and chronic breathlessness: a systematic review and meta-analysis*. Thorax 2019;74:270-81.
- Bruera ED, Maceachern TJ, Spachynski K, et al. *Comparison of the efficacy, safety, and pharmacokinetics of controlled release and immediate release metoclopramide for the management of chronic nausea in patients with advanced cancer*. Cancer 1994;74:3204-11.
- Cho PSP, Vasudevan S, Maddocks M, et al. *Physical inactivity in pulmonary sarcoidosis lung*. Lung 2019;197:285-93.
- Corli O, Santucci C, Corsi N, et al. *The burden of opioid adverse events and the influence on cancer patients' symptomatology*. J Pain Symptom Manage 2019;57:899-908.
- Currow DC, McDonald C, Oaten S, et al. *Once-daily opioids for chronic dyspnea: a dose increment and pharmacovigilance study*. J Pain Symptom Manage 2011;42:388-99.
- Ekström MP, Bornefalk-Hermansson A, Abernethy AP, Currow DC. *Safety of benzodiazepines and opioids in very severe respiratory disease: national prospective study*. BMJ 2014;348:g445.
- Hardy J, Daly S, McQuade B, et al. *A double-blind, randomised, parallel group, multinational, multicentre study comparing a single dose of ondansetron 24 mg p.o. with placebo and metoclopramide 10 mg t.d.s. p.o. in the treatment of opioid-induced nausea and emesis in cancer patients*. Support Care Cancer 2002;10:231.
- Harle ASM, Blackhall FH, Molassiotis A, et al. *Cough in patients with lung cancer a longitudinal observational study of characterization and clinical associations*. Chest 2019;155:103-13.
- Haywood A, Duc J, Good P, et al. *Systemic corticosteroids for the management of cancer-related breathlessness (dyspnoea) in adults*. Cochrane Database Syst Rev 2019;2:CD012704.
- Heisler M, Hamilton G, Abbott A, et al. *Randomized double-blind trial of sublingual atropine vs. placebo for the management of death rattle*. J Pain Symptom Manage 2013;45:14-22.
- Johnson MJ, McDonagh T, Harkness A, et al. (2002) *Morphine for the relief of breathlessness in patients with chronic heart failure - a pilot study*. Eur J Heart Fail 2002;4:753-6.
- Johnson MJ, Oxberry SJ, Cleland JGF, Clark AL. *Measurement of breathlessness in clinical trials in patients with chronic heart failure: the need for a standardized approach: a systematic review*. Eur J Heart Fail 2010;12:137-47.
- Johnson MJ, Barbetta C, Currow DC, et al. *Management of chronic breathlessness* In: *Palliative care in respiratory medicine*. Losanna (CH): European Respiratory Society 2016, pp. 153-71.

- Jones PW, Quirk FH, Baveystock CM. *The St George's Respiratory Questionnaire*. Respir Med 1991;85(Suppl. B):25-31.
- Jones P, Harding G, Wiklund I, et al. *Improving the process and outcome of care in COPD: development of a standardised assessment tool*. Prim Care Respir J 2009;18:208-15.
- Kintzel PE, Chase SL, Thomas W, et al. *Anticholinergic medications for managing noisy respirations in adult hospice patients*. Am J Health Syst Pharm 2009;66:458-64.
- Maetens A, Beernaert K, De Schreye R, et al. *Impact of palliative home care support on the quality and costs of care at the end of life: a population-level matched cohort study*. BMJ Open 2019;9:e025180.
- McNicol E, Horowicz-Mehler N, Fisk RA, et al. *Management of opioid side effects in cancer-related and chronic noncancer pain: a systematic review*. J Pain 2003;4:231-56.
- Molassiotis A, Smith JA, Bennett MI, et al. *Clinical expert guidelines for the management of cough in lung cancer: report of a UK task group on cough*. Cough 2010;6:9.
- Nava S, Ferrer M, Esquinas A, et al. *Palliative use of non-invasive ventilation in end-of-life patients with solid tumours: a randomised feasibility trial*. Lancet Oncol 2013;14:219-27.
- Oxberry, SG, Torgerson DJ, Bland JM, et al. *Short-term opioids for breathlessness in stable chronic heart failure: a randomized controlled trial*. Eur J Heart Fail 2011;13:1006-12.
- Rajala K, Lehto JT, Saarinen M, et al. *End-of-life care of patients with idiopathic pulmonary fibrosis*. BMC Palliat Care 2016;15:85.
- Reijnders T, Schulerb M, Wittmann M, et al. *The impact of disease-specific fears on outcome measures of pulmonary rehabilitation in patients with COPD*. Respir Med 2019;146:87-95.
- Sandberg J, Engström G, Ekström M. *Breathlessness and incidence of COPD, cardiac events and all-cause mortality: a 44-year follow-up from middle age throughout life*. PLoS ONE 2019;14:e0214083.
- See D, Le B, Gorelik A, Eastman P. *Symptom burden in malignant and non-malignant disease on admission to a palliative care unit*. BMJ Support Palliat Care 2019;bmjspcare-2018-001560.
- Swan F, Newey A, Bland M, et al. *Airflow relieves chronic breathlessness in people with advanced disease: an exploratory systematic review and meta-analyses*. Palliat Med 2019;33:618-33.
- Swan F, English A, Allgar V, et al. *The hand-held fan and the calming hand for people with chronic breathlessness: a feasibility trial*. J Pain Symptom Manage 2019;57:1051-61.e1.

- White KM, Agar MR, Currow DC. *Assessing the exertion required to induce breathlessness in a population with advanced cancer: matching measures to the level of physical function.* BMC Palliat Care 2019;18:4.
- Yorke J, Swigris J, Russell AM, et al. *Dyspnea-12 is a valid and reliable measure of breathlessness in patients with interstitial lung disease.* Chest 2011;139:159-64.

Anoressia

Paola Martucci

L'aumento di IL-1 β provoca fortemente anoressia, aumento del consumo di energia, perdita di proteine muscolari e rilascio di leptina delle cellule adipose che a loro volta portano alla malnutrizione. La malnutrizione conseguente costituisce uno dei principali fattori di rischio di mortalità dei pazienti BPCO.

Se inizialmente il focus del trattamento della sindrome anoressia/cachessia era quello di fornire un adeguato introito calorico per bilanciare le elevate richieste energetiche nei pazienti con BPCO, più di recente l'attenzione si è focalizzata sulla necessità di ottimizzare l'introito proteico e l'introduzione di altri nutrienti incluso il calcio e la vitamina D, rilevanti in presenza di comorbidità come l'osteoporosi. Per le loro proprietà antianoressizzanti sono stati proposti per applicazione clinica anche analoghi della grelina, un ormone intestinale che mediante la modulazione dell'incremento dell'ormone della crescita determina un'attivazione del *pathway* anabolico nel muscolo scheletrico dell'uomo. Gli antiossidanti naturali presenti negli alimenti possono essere utilizzati nella prevenzione e nel trattamento dello stress ossidativo e dell'infiammazione nella BPCO. Diversi studi hanno valutato l'effetto del supplemento di acido linoleico coniugato (CLA) come antiossidanti naturali sui livelli di stress ossidativo e sui livelli sierici di metalloproteasi della matrice 2 e 9 (MMP2 e MMP9) nei pazienti con BPCO.

Uno degli integratori utilizzati è infatti il CLA (acido grasso polinsaturo), che si trova naturalmente nelle fonti animali. Negli ultimi anni è stata prestata crescente attenzione agli effetti benefici del CLA sullo stato di salute delle persone. Il consumo di CLA riduce il livello sierico di IL-1 β nei pazienti con BPCO, aumenta il punteggio dell'appetito, l'apporto calorico medio e l'apporto medio di macronutrienti nei pazienti con BPCO.

Oltre ad interventi dietetici e farmacologici, l'approccio cognitivo comportamentale nel *management* dell'anoressia è ancora scarsamente esplorato nei pazienti con BPCO. Può essere utile modificare le abitudini alimentari introducendo una varietà di alimenti energetici e ottimizzando i tempi dei pasti/*snack* in rapporto ai sintomi e all'attività, assicurando una dieta ben distribuita nel corso del

giorno, preferendo cibi graditi al paziente e favorendo l'assunzione, per primo, del cibo a maggior contenuto energetico; limitare l'ingestione di liquidi durante i pasti per evitare il senso di sazietà precoce; non usare broncodilatatori in prossimità di un pasto e se indicato adottare strategie per espettorare prima dei pasti, mangiare lentamente e disporre di piatti pronti in caso che l'aumento della dispnea renda difficile la preparazione dei pasti; evitare l'ingestione di cibi che inducono naturalmente flatulenza e bibite con aggiunta di gas carbonici; per contrastare la costipazione, aumentare l'introito di fibre facilmente masticabili e assimilabili e liquidi per migliorare la motilità gastrointestinale, e praticare esercizio fisico, se tollerato. Modificare la consistenza dei cibi per facilitarne la masticazione e l'ingestione e suggerire un trattamento specialistico in caso di problemi dentari.

Bibliografia di riferimento

- Briggs DI, Andrews ZB. *Metabolic status regulates ghrelin function on energy homeostasis*. Neuroendocrinology 2011;93:48-57.
- Engelen MPKJ, Rutten EPA, De Castro CLN, et al. *Casein protein results in higher prandial and exercise induced whole body protein anabolism than whey protein in chronic obstructive pulmonary disease*. Metabolism 2012;61:1289-300.
- Ghobadi H, Matin S, Nemati A, Naghizadeh-Baghi A. *The effect of conjugated linoleic acid supplementation on the nutritional status of COPD patients*. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2016;11:2711-20.
- Matin S, Nemati A, Ghobadi H, et al. *The effect of conjugated linoleic acid on oxidative stress and matrix metalloproteinases 2 and 9 in patients with COPD*. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2018;13:1449-54.
- van de Bool C, Mattijssen-Verdonschot C, van Melick PPMJ, et al. *Quality of dietary intake in relation to body composition in patients with chronic obstructive pulmonary disease eligible for pulmonary rehabilitation*. Eur J Clin Nutr 2014;68:159-65.

Terapia del dolore nel paziente respiratorio

Anna Maria Cuomo

Perno fondamentale della terapia del dolore, anche non neoplastico, è una valutazione comprensiva del paziente, essenziale per sviluppare un efficace piano di trattamento. Sebbene ci siano aspetti unici per ogni dolore lamentato da una persona, ci sono molti elementi comuni per la valutazione del sintomo indipendentemente dalla descrizione soggettiva. Una approfondita storia anamnestica e

L'esame fisico del paziente sono elementi fondamentali per una corretta valutazione. Almeno inizialmente dovrebbero essere poste al paziente domande a risposta aperta per accertare la natura del dolore. Le scale numeriche di valutazione, come per la dispnea, sono importanti per dare al dolore una dimensione (*Visual Analogic Scale: VAS; Numerical Rating Scale: NRS*) e la corretta, adeguata terapia e vanno utilizzate di *routine*.

Molto importante da definire sono i fattori correlati al sintomo:

- localizzazione del dolore
- irradiazione
- intensità
- caratteristiche/qualità
- aspetti temporali: durata, insorgenza, cambiamenti dall'insorgenza
- costanza o intermittenza
- caratteristiche di ogni *breakthrough pain*
- fattori esacerbanti/scatenanti
- fattori che alleviano/palliano il dolore

Esami di laboratorio, *imaging* e altri test diagnostici in casi selezionati possono essere appropriati. L'eziologia del dolore toracico varia da condizioni che mettono in pericolo la vita ad altre relativamente benigne. Le più comuni cause di dolore toracico sono condizioni muscoloscheletriche e gastrointestinali. Alcuni studi hanno stimato che approssimativamente da 1/3 a 1/2 dei pazienti soffre di dolore toracico muscoloscheletrico, mentre dal 10 al 20% lamenta cause gastrointestinali, il 10% soffre di angina stabile, il 5% di una malattia respiratoria e approssimativamente dal 2 al 4% ha un'ischemia miocardica acuta. L'approccio farmacologico è l'opzione terapeutica più utilizzata per migliorare il dolore persistente.

Le principali categorie di agenti farmacologici per il trattamento del dolore includono farmaci analgesici non oppioidi, oppioidi e adiuvanti (usati per trattare gli effetti collaterali associati ai farmaci per il dolore o che potenziano l'analgesia):

- farmaci analgesici non oppioidi (acido acetilsalicilico, paracetamolo, anti-infiammatori non steroidei, anti-COX-2)
- tramadolo
- oppiacei
- agonisti α_2 -adrenergici
- antidepressivi (triciclici e inibitori del *reuptake* di serotonina-norepinefrina)
- antiepilettici (gabapentin, pregabalin e altri anticonvulsivanti)

- miorilassanti
- antagonisti dei recettori per N-Methyl-D-Aspartato (NMDA)
- analgesici topici

Molto di ciò che si fa nella gestione del dolore cronico proviene dall'esperienza nel dolore da cancro. L'approccio della *World Health Organization's (WHO) analgesic ladder* (scala analgesica) alla cura del dolore da cancro, che fu pubblicato nel 1980, sottolinea un approccio al controllo del dolore basato sulla sua severità. La scelta di un'iniziale strategia terapeutica appropriata dipende da un'accurata valutazione della causa del dolore e dal tipo di sindrome dolorosa cronica. In particolare il dolore neuropatico dovrebbe essere distinto dal dolore nocicettivo. Il dolore neuropatico è il risultato della trasmissione errata di segnali ai centri del dolore situati nel nostro cervello o di una condizione morbosa che interessa il sistema nervoso e come tale può essere centrale o periferico.

Le cause di dolore neuropatico sono molteplici e includono il diabete mellito, la neuralgia postherpetica, lo *stroke*. Il dolore nocicettivo invece è causato da stimoli che possono minacciare o realmente provocare danni tissutali. Il dolore nocicettivo è spesso dovuto a problemi muscoloscheletrici, infiammazione o problemi meccanico-compressivi. Per molti pazienti il trattamento iniziale del dolore neuropatico coinvolge sia farmaci antidepressivi (triciclici o inibitori del *reuptake* della serotonina e norepinefrina) o gli alpha-2/delta ligandi dei canali del calcio (gabapentin and pregabalin) con l'aggiunta di terapia topica (lidocaina topica) quando il dolore è localizzato.

I farmaci oppioidi dovrebbero essere presi in considerazione come scelta di seconda linea. L'approccio farmacologico al dolore nocicettivo prevede soprattutto farmaci non narcotici e oppioidi. Il paracetamolo è tipicamente raccomandato come prima linea di terapia per il dolore da osteoartrite e il dolore cronico da lombalgia. Il paracetamolo però è meno efficace degli antinfiammatori non steroidei ed è potenzialmente epatotossico alla dose di 4 gr al giorno.

Una prima via alternativa da utilizzare è rappresentata da un farmaco non steroideo orale che può essere efficace per una lombalgia cronica o una osteoartrite da media a moderata. I farmaci oppioidi dovrebbero essere utilizzati nei pazienti che non traggono beneficio dal tentativo con analgesici non oppioidi e antidepressivi.

Bibliografia di riferimento

- AGS Panel on Persistent Pain in Older. *The management of persistent pain in older persons.* Persons J Am Geriatr Soc 2002;50(Suppl 6):S205-24.
- Bruckenthal P. *Assessment of pain in the elderly adult.* Clin Geriatr Med 2008;24:213-36.

- Elliott AM, Smith BH, Penny KI, et al. *The epidemiology of chronic pain in the community*. Lancet 1999;354:1248-52.
- Finnerup NB, Attal N, Haroutounian S, et al. *Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: a systematic review and meta-analysis*. Lancet Neurol 2015;14:162-73.
- Galer BS, Jensen MP. *Development and preliminary validation of a pain measure specific to neuropathic pain: the Neuropathic Pain Scale*. Neurology 1997;48:332-8.
- Gilron I, Baron R, Jensen T. *Neuropathic pain: principles of diagnosis and treatment*. Mayo Clin Proc 2015;90:532-45.
- Gureje O, Von Korff M, Simon GE, Gater R. *Persistent pain and well-being: a World Health Organization study in Primary Care*. JAMA 1998;280:147-51.
- Hadjistavropoulos T, Herr K, Turk DC, et al. *An interdisciplinary expert consensus statement on assessment of pain in older persons*. Clin J Pain 2007;23(Suppl 1):S1-43.
- Lee C, Straus WL, Balshaw R, et al. *A comparison of the efficacy and safety of nonsteroidal antiinflammatory agents versus acetaminophen in the treatment of osteoarthritis: a meta-analysis*. J Arthritis Rheum 2004;51:746-54.
- Lorenz KA, Sherbourne CD, Shugarman LR, et al. *How reliable is pain as the fifth vital sign?* J Am Board Fam Med 2009;22:291-8.
- McNicol ED, Midbari A, Eisenberg E. *Opioids for neuropathic pain*. Cochrane Database Syst Rev 2013; 2013:CD006146.
- O'Connor AB, Dworkin RH. *Treatment of neuropathic pain: an overview of recent guidelines*. Am J Med 2009;122(Suppl 10):S22-32.
- Price DD. *Psychological and neural mechanisms of the affective dimension of pain*. Science 2000;288:1769-72.
- Towheed TE, Maxwell L, Judd MG, et al. *Acetaminophen for osteoarthritis*. Cochrane Database Syst Rev 2006;(1):CD004257.
- Turk DC, Wilson HD, Cahana A. *Treatment of chronic non-cancer pain*. Lancet 2011;377:2226-35.
- Watkins PB, Kaplowitz N, Slattery JT, et al. *Aminotransferase elevations in healthy adults receiving 4 grams of acetaminophen daily: a randomized controlled trial*. JAMA 2006;296:87-93.

Ossigenoterapia e supporto ventilatorio

Stefano Nava, Fabrizio Moggia

L'ossigenoterapia supplementare è frequentemente utilizzata nella palliazione della dispnea nei pazienti terminali, in quanto è percepita come uno strumento in grado di offrire sollievo, sia dai pazienti che dai parenti e dai *caregiver*. Tuttavia, la sua reale efficacia nella gestione della sintomatologia dispnoica rimane controversa: numerose sono infatti le evidenze della incapacità dell'ossigenoterapia standard di alleviare la dispnea, sia nei pazienti affetti da neoplasia che nei malati con scompenso cardiaco, polmonite e BPCO. Attualmente, l'unica evidenza di grado elevato per l'utilizzo dell'ossigenoterapia standard con l'obiettivo di ridurre la dispnea proviene da una revisione *Cochrane* comprendente 33 studi e 901 pazienti, in cui è stata dimostrata la capacità dell'ossigenoterapia di alleviare la dispnea da sforzo nei pazienti BPCO normossiemicici o lievemente ipossiemicici che non incontrano i criteri per la prescrizione di ossigenoterapia a lungo termine.

Il motivo per cui l'ossigenoterapia non è in grado di determinare un significativo miglioramento della dispnea, sia nei pazienti adeguatamente ossigenati che nei soggetti ipossiemicici, risiede nella complessità fisiopatogenetica del sintomo: la dispnea è dovuta solo in parte ad una bassa saturazione arteriosa di ossigeno che è il parametro su cui agisce l'ossigenoterapia. Sono infatti spesso coinvolti altri fattori, quali comorbilità cardiache e polmonari, sepsi, cachessia, ansia.

Oltre alla dubbia e limitata capacità di ridurre il sintomo dispnea, l'ossigenoterapia è costosa e può determinare uno stress psicologico non indifferente per l'individuo che la riceve. Se si opta comunque per un *trial* con ossigenoterapia per alleviare la dispnea, si dovrebbero selezionare esclusivamente pazienti con un livello da moderato a severo di *distress* respiratorio e con ipossia, sospendendo il trattamento nel caso in cui il soggetto non riferisca un miglioramento nell'arco di pochi giorni.

In contrasto con quanto dimostrato per l'ossigenoterapia standard, gli studi condotti sull'utilizzo della ossigenoterapia ad alti flussi (HFNT) hanno prodotto risultati incoraggianti: infatti, in virtù dei vantaggi in termini fisiologici e soggettivi rispetto all'ossigenoterapia standard, la HFNT potrebbe fornire risultati superiori nel miglioramento del comfort e nella riduzione della dispnea. Fra tali vantaggi rientrano il mantenimento della funzione mucociliare tramite la fornitura di un gas riscaldato ed umidificato, che come conseguenza previene la disidratazione delle vie aeree e favorisce la mobilizzazione delle secrezioni, e la possibilità di effettuare un *wash-out* dell'anidride carbonica dallo spazio morto anatomico. Attualmente, pochi studi sono stati condotti sull'utilizzo della HFNT nella gestione della dispnea in pazienti terminali. I due studi osservazionali condotti da Peters et al. e da Epstein et al. hanno dimostrato rispettivamente una significativa riduzione del *distress* respiratorio in pazienti terminali con insufficienza respiratoria acuta ed un miglioramento o stabilità del comfort

e della dispnea. L'unico studio randomizzato controllato condotto a riguardo ha dimostrato come non vi siano differenze significative nel miglioramento della dispnea, valutata tramite NRS e scala di BORG modificata, fra la ventilazione meccanica non invasiva e l'ossigenoterapia ad alto flusso: entrambi i presidi determinavano infatti una riduzione statisticamente significativa nei punteggi della dispnea. Nel complesso, le evidenze attualmente disponibili sono scarse ma incoraggianti; di conseguenza, raccomandiamo l'utilizzo dell'HFNT nella gestione della dispnea nei pazienti con patologia respiratoria terminale.

L'utilizzo della NIV nei pazienti *Do Not Intubate* (DNI) e come misura palliativa è stato fonte di controversie nella comunità scientifica per molti anni, nonostante sia noto come l'applicazione di una assistenza pressoria durante la respirazione permetta di ridurre il carico di lavoro inspiratorio, un elemento che influisce in modo determinante sul sintomo. Infatti, mentre alcuni autori sostenevano l'utilizzo della NIV per ridurre il *distress* respiratorio, altri ritenevano che l'utilizzo della NIV nei pazienti DNI fosse inappropriato (in quanto la NIV rappresenta una forma di supporto vitale) e potenzialmente in grado di provocare *distress* e prolungare le sofferenze dell'individuo. Per tale ragione, la *Society of Critical Care Medicine* ha istituito una *task force* in modo tale da delineare gli obiettivi della NIV nel contesto palliativo; sono stati così identificati due scenari principali: un primo in cui il paziente soprassiede all'intubazione ma desidera utilizzare la NIV con l'obiettivo di ottenere la risoluzione del quadro acuto, ed un secondo in cui la NIV viene applicata esclusivamente per lenire il sintomo dispnoico. Un primo studio pilota condotto in pazienti appartenenti al secondo scenario ed affetti da neoplasia ha dimostrato la capacità della NIV di ridurre rapidamente la dispnea nella maggior parte dei soggetti, mentre uno studio successivo condotto su una popolazione analoga ha prodotto risultati opposti. In seguito, un ampio studio multicentrico ha dimostrato non solo la superiorità della NIV rispetto all'ossigenoterapia standard di alleviare la dispnea, ma anche la possibilità di ridurre l'utilizzo di oppiacei nei pazienti trattati con NIV, in modo da permettere di mantenere le capacità comunicative dei pazienti in fin di vita. In base ai risultati sopra riportati, la recente *task force* ERS/ATS sulla NIV suggerisce di offrire la NIV nei pazienti terminali con dispnea, nonostante il ridotto numero di studi disponibile.

Essendo però la dispnea di origine complessa e multifattoriale, non necessariamente la NIV è lo strumento ottimale per il trattamento di questo sintomo e pertanto ovviamente, quando utilizzata a scopo puramente palliativo, la scelta di continuare o meno deve essere lasciata esclusivamente al paziente.

Bibliografia di riferimento

- Abernethy AP, McDonald CF, Frith PA, et al. *Effect of palliative oxygen versus room air in relief of breathlessness in patients with refractory dyspnoea: a double-blind, randomised controlled trial.* Lancet 2010;376:784-93.
- Ben-Aharon I, Gafter-Gvili A, Paul M, et al. *Interventions for alleviating cancer-related dyspnea: a systematic review.* J Clin Oncol 2008;26:2396-404.
- Campbell ML, Yarandi H, Dove-Medows E. *Oxygen is non beneficial for most patients who are near death.* J Pain Symptom Manage 2013;45:517-23.
- Cuomo A, Delmastro M, Ceriana P, et al. *Noninvasive mechanical ventilation as a palliative treatment of acute respiratory failure in patients with end-stage solid cancer.* Palliat Med 2004;18:602-10.
- Curtis JR, Cook DJ, Sinuff T, et al.; Society of Critical Care Medicine Palliative Noninvasive Positive Ventilation Task Force. *Noninvasive positive pressure ventilation in critical and palliative care settings: understanding the goals of therapy.* Crit Care Med 2007;35:932-9.
- Ekström MP, Abernethy AP, Currow DC. *The management of chronic breathlessness in patients with advanced and terminal illness.* BMJ 2015;349:g7617.
- Ekström M, Ahmadi Z, Bornefalk-Hermansson A, et al. *Oxygen for breathlessness in patients with chronic obstructive pulmonary disease who do not qualify for home oxygen therapy.* Cochrane Database Syst Rev 2016;11:CD006429.
- Epstein AS, Hartridge-Lambert SK, Ramaker JS, et al. *Humidified high-flow nasal oxygen utilization in patients with cancer at Memorial Sloan-Kettering Cancer Center.* J Palliat Med 2011;14:835-9.
- Freichels TA. *Palliative ventilatory support: use of noninvasive positive pressure ventilation in terminal respiratory insufficiency.* Am J Crit Care 1994;3:6-10.
- Hui D, Morgado M, Chisholm G, et al. *High-flow oxygen and bilevel positive airway pressure for persistent dyspnea in patients with advanced cancer: a phase II randomized trial.* J Pain Symptom Manage 2013;46:463-73.
- Möller W, Celik G, Feng S, et al. *Nasal high flow clears anatomical dead space in upper airway models.* J Appl Physiol (1985) 2015;118:1525-32.
- Nava S, Ferrer M, Esquinas A, et al. *Palliative use of non-invasive ventilation in end-of-life patients with solid tumours: a randomised feasibility trial.* Lancet Oncol 2013;14:219-27.
- Papazian L, Corley A, Hess D, et al. *Use of high-flow nasal cannula oxygenation in ICU adults: a narrative review.* Intensive Care Med 2016;42:1336-49.

- Peters SG, Holets SR, Gay PC. *High-flow nasal cannula therapy in do-not- intubate patients with hypoxemic respiratory distress*. *Respir Care* 2013;58:597-600.
- Philip J, Gold M, Milner A, et al. *A randomized, double-blind, crossover trial of the effect of oxygen on dyspnea in patients with advanced cancer*. *J Pain Symptom Manage* 2006;32:541-50.
- Pisani L, Hill NS, Pacilli AMG, et al. *Management of dyspnea in terminally ill*. *Chest* 2018;154:925-34.
- Quill CM, Quill TE. *Palliative use of noninvasive ventilation: navigating murky waters*. *J Palliat Med* 2014;17:657-61.
- Rochweg B, Brochard L, Elliott MW, et al. *Official ERS/ATS clinical practice guidelines: noninvasive ventilation for acute respiratory failure*. *Eur Respir J* 2017;50:1602426.
- Vilaça M, Aragão I, Cardoso T, et al. *The role of noninvasive ventilation in patients with “Do Not Intubate” order in the emergency setting*. *PLoS One* 2016;11:e0149649.
- Williams R, Rankin N, Smith T, et al. *Relationship between the humidity and temperature of inspired gas and the function of the airway mucosa*. *Crit Care Med* 1996;24:1920-9.

13. La gestione del programma riabilitativo e la rimodulazione della cura verso la palliazione

Barbara Garabelli, Mara Paneroni, Marta Lazzeri

Gli interventi di Riabilitazione Respiratoria (RR) sono volti alla prevenzione della disabilità, al raggiungimento del massimo recupero possibile della condizione pre-morbosa, alla riduzione delle complicazioni nonché alla palliazione dei sintomi.

L'effetto sulla riduzione sintomatologica è stato documentato anche in pazienti con gravi deficit della funzionalità respiratoria o ricoverati in area critica. Perciò, nella fase avanzata di molte patologie respiratorie croniche, alcuni obiettivi della RR e delle Cure Palliative si sovrappongono: entrambe sono rivolte alla gestione dei sintomi, all'indipendenza funzionale e al miglioramento della qualità della vita. La gestione degli aspetti palliativi pertanto deve essere considerata un *continuum* rispetto all'intervento riabilitativo, come evidenziato nella figura 1.

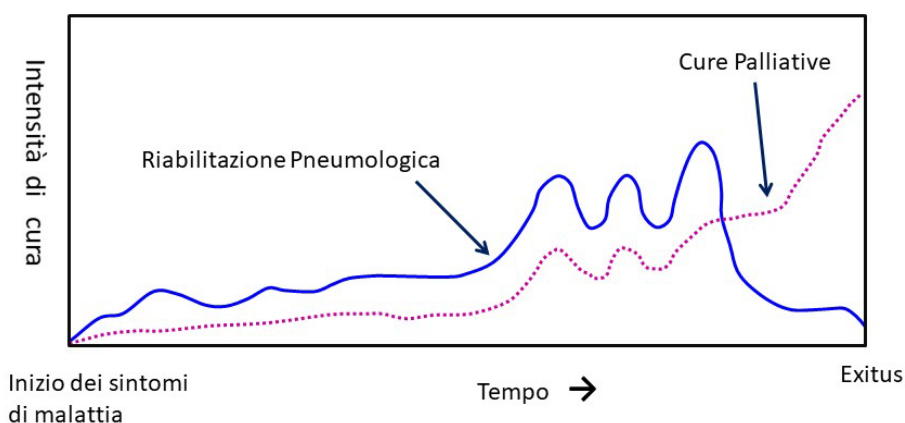


Figura 1. Modello di integrazione «patient-tailored» tra presa in carico riabilitativa (linea continua) e palliativa (linea tratteggiata), declinato dall'inizio della malattia cronica e durante tutto il decorso della malattia in base alle esigenze funzionali del paziente, ma anche alle sue preferenze, sino alla fasi terminali della malattia dove aumenta l'intensità del «care» palliativo. Ripreso e modificato da Lancken et al. AJRCCM 2008.

L'aggravamento del quadro clinico conseguente all'evoluitività della malattia, o ad eventi acuti intercorrenti, richiede un monitoraggio periodico delle condizioni respiratorie, motorie e funzionali del paziente, del grado di decondizionamento, dello stato di abilità funzionali quali i trasferimenti, la deambulazione, la deglutizione, la tosse. Il Fisioterapista e l'*équipe* riabilitativa identificano gli

obiettivi prioritari, definiscono il trattamento adeguato alle mutate condizioni cliniche o introducono modifiche al programma per meglio assicurare beneficio al paziente.

Un'attenta valutazione del soggetto, mirata a rilevare i sintomi accusati dal paziente, i bisogni individuali e le caratteristiche funzionali, è indispensabile per l'individualizzazione del programma e la riuscita dello stesso. Le principali valutazioni atti a stilare un programma riabilitativo/palliativo nonché al successivo monitoraggio nei pazienti con patologia respiratoria in fase avanzata sono descritte in tabella 5.

Tabella 5. Principali sintomi e loro valutazione.

| Segni e sintomi | Valutazioni soggettive | Misure |
|---------------------------------|--|---|
| Dispnea | Scale: BORG, VAS, mMRC Questionari: CRQ (item dispnea) | |
| Fatica/Intolleranza allo sforzo | Scale: BORG Questionari: CRQ (item fatica) | <i>Sit to Stand, 6 Minute walking test, time up and go test, SPPB</i> |
| Attività della vita quotidiana | Intervista al paziente/diario delle attività | Contapassi, accelerometri triassiali, <i>activity monitors</i> |
| Tosse | Intervista al paziente/diario LCQ | Misurazione della FVC Misurazione del PCF |
| Ipersecrezione bronchiale | Intervista al paziente/diario Auscultazione, scala di VAS | Misurazione quantitativa dello <i>sputum</i> |

CRQ: *Chronic Respiratory Questionnaire*; LCQ: *Leicester Cough Questionnaire*; mMRC: *modified Medical Research Council*; PCF: *Peak Cough Flow*; SPPB: *Short Physical Performance Battery*; VAS: *Visual Analogic Scale*.

Dispnea e fatigue

Nei pazienti con patologie respiratorie in fase avanzata è presente un'intolleranza allo sforzo dovuta a dispnea e fatica muscolare con diminuzione della capacità di svolgere le attività della vita quotidiana. Nella gestione di entrambi questi sintomi è necessario valutare il livello di attività fisica, lo stato psicologico, le abitudini di sonno. L'esercizio ed un programma riabilitativo individualizzato possono migliorare l'attività fisica e l'indipendenza, anche in fasi relativamente avanzate della malattia. La gestione della *fatigue* è in parte sovrapposta alla gestione della dispnea (entrambe richiedono un approccio psicologico e, paradossalmente, l'aumento dell'attività fisica può essere utile

al paziente). In pazienti con BPCO grave i programmi di allenamento fisico in modalità *endurance* hanno mostrato efficacia, soprattutto nel diminuire la dispnea e migliorare le attività, ma anche nell'alleviare ansia e deficit cognitivi. L'intensità dell'esercizio deve essere adattata in relazione alle caratteristiche del soggetto e alla sintomatologia presente. Maggiori benefici clinici si ottengono con un allenamento ad alta intensità. Per permettere ai pazienti più severamente compromessi il raggiungimento di una maggiore intensità e durata di esercizio sono stati utilizzati con beneficio il *training* intervallare, l'uso supplementare di ossigeno o miscele con elio-O₂, l'aggiunta della ventilazione meccanica non invasiva. Nelle fasi in cui la dispnea limiti in modo importante l'esercizio, l'elettrostimolazione muscolare può risultare utile nel preservare la riduzione di forza e massa muscolare.

Per i soggetti molto limitati dalla dispnea può essere efficace l'utilizzo di ausili per la deambulazione che permettono anche l'eventuale trasporto dei dispositivi portatili per l'erogazione dell'ossigenoterapia e della ventiloterapia.

Oltre l'allenamento di *endurance* degli arti inferiori può essere utile associare, nei soggetti che presentano un deficit di forza dei principali gruppi muscolari, programmi di allenamento alla forza che risultano ben tollerati poiché si associano a una minore sensazione di dispnea durante l'esercizio e aiutano inoltre a contrastare l'osteoporosi frequentemente riscontrabile nei soggetti con patologia respiratoria cronica in fase avanzata.

Uno degli aspetti fondamentali da considerare e trattare risulta poi la riduzione della quantità/qualità del sonno ed è correlata al livello di attività del paziente. Inoltre, diverse tecniche di risparmio energetico possono migliorare la *performance* delle attività quotidiane. Altri importanti elementi da considerare al fine della riduzione della fatica sono gli interventi psicologici e di *counselling* volti a migliorare il *self-management*, migliorare la resilienza psicologica del paziente, e gestire la depressione.

Ipersecrezione bronchiale e tosse cronica

L'ingombro secretivo dipende da alterazioni della *clearance* periferica del muco oppure da deficit della tosse e può determinare discomfort, desaturazione arteriosa, aggravamento della dispnea e complicanze quali infezioni, atelettasie e quadri di insufficienza respiratoria acuta. L'ingombro secretivo può inoltre facilitare lo sviluppo della tosse cronica, sintomo molto stressante per il paziente respiratorio. I pazienti con patologie respiratorie in fase avanzata che sviluppino persistente ingombro secretivo devono poter accedere ad un intervento fisioterapico volto alla disostruzione bronchiale mediante tecniche manuali e/o ausili e strumenti meccanici. La fisioterapia respiratoria si è dimostrata utile nel ridurre l'ingombro secretivo, sia in pazienti con malattie del polmone che in pazienti con

difetti neuromuscolari, anche durante episodi di acuzie. Tutte le strategie volte a migliorare la *clearance* delle secrezioni sono basate sulla modulazione dei flussi aerei e dei volumi polmonari periferici. La scelta della tecnica dipenderà dall'alterazione fisiopatologica sottostante e dall'efficacia individuale e dovrà essere adattata al paziente al mutare delle condizioni cliniche, promuovendo la massima autonomia di gestione e la massima tolleranza della manovra.

Al fine della riduzione della tosse cronica può essere utile inoltre porre attenzione all'igiene delle vie respiratorie superiori (naso, laringe) e ad una corretta idratazione.

Una recente *review* ha sintetizzato i principali interventi fisioterapici proposti in ambito di palliazione delle patologie respiratorie croniche in fase avanzata, tramite l'analisi di studi clinici controllati randomizzati RCT e quasi-RCT (quando il metodo applicato non garantisce una casualità assoluta) riguardanti interventi farmacologici e non farmacologici. La tabella 6 sintetizza gli interventi fisioterapici riportati nella *review*.

Tabella 6. Principali interventi fisioterapici per pazienti con patologie respiratorie croniche in fase avanzata.

| Sintomo/disfunzione | Intervento |
|---------------------|--|
| Dispnea e fatica | <ul style="list-style-type: none">• Programma di esercizio fisico individualizzato• Utilizzo di sistemi di monitoraggio dell'attività fisica quotidiana e dell'esercizio• Supporti tecnologici per il mantenimento di un programma di esercizio domiciliare (DVD, fogli informativi, programma scritto)• Piano di gestione delle attività quotidiane• Utilizzo di strategie di conservazione dell'energia• Posture per ridurre il lavoro respiratorio a riposo, durante l'esercizio, in fase di recupero post esercizio• Prescrizione di ausili per la deambulazione, trasferimenti, attività della vita quotidiana• Respirazione a labbra socchiuse• Applicazione dell'elettrostimolazione muscolare• Utilizzo della ventilazione meccanica non invasiva durante esercizio (se indicato)• Utilizzo dell'ossigenoterapia durante esercizio (se indicato) |

| | |
|---|---|
| Ipersecrezione bronchiale e tosse cronica | <ul style="list-style-type: none">• Utilizzo di tecniche manuali o meccaniche di assistenza alla tosse• Utilizzo delle tecniche di disostruzione bronchiale periferica, privilegiando sistemi meccanici che consentano anche una riduzione del lavoro respiratorio• Piano d'azione per la gestione degli eventi di riacutizzazione bronchiale• Igiene delle alte vie aeree• Umidificazione attiva mediante sistemi ad alti flussi |
| Dolore muscoloscheletrico | <ul style="list-style-type: none">• Corretto posizionamento• Mobilizzazione passiva/attiva assistita• <i>Taping</i> neuromuscolare |
| Ansia | <ul style="list-style-type: none">• Tecniche di <i>pacing</i> respiratorio• Tecniche di rilassamento |

La severità e le fasi avanzate di malattia non rappresentano una limitazione alla riabilitazione pneumologica, anzi i pazienti più severamente limitati possono presentare una maggiore variazione rispetto alle condizioni basali di inizio trattamento sia nella capacità di sostenere esercizio fisico che nella percezione di dispnea, rispetto ai pazienti con minore limitazione funzionale.

Inoltre, è stato dimostrato come un servizio multiprofessionale integrato, strutturato tramite accessi ambulatoriali durante le crisi dispnoiche, che combini interventi medici, fisioterapici, occupazionali, palliativi e psicologici, permetta un miglioramento del controllo della sintomatologia, con una tendenza all'aumento dei livelli di attività, riduzione della depressione e della dispnea durante esercizio.

Purtroppo nell'attuale pratica clinica solo una piccola percentuale di pazienti con malattia respiratoria cronica ha accesso alla riabilitazione pneumologica, passando così dalla cura farmacologica direttamente alla gestione della terminalità.

La rimodulazione della cura verso la terminalità

Sebbene durante le ultime settimane di vita vi sia normalmente un incremento ed una sommatoria dei sintomi con una maggior complessità gestionale, uno degli obiettivi dell'intervento dovrebbe essere la soppressione degli stessi. A tal fine, la presa in carico dovrebbe essere ulteriormente rimodulata in un'ottica di gestione integrata, aderendo strettamente al principio della beneficenza (il trattamento che allevia i sintomi) e a quello dell'autonomia (il paziente accetta il trattamento).

Il paziente deve essere libero di variare in modo flessibile il piano terapeutico (e perciò anche quello fisioterapico), e il personale sanitario dovrebbe porre particolare attenzione ad aspetti relazionali e spirituali facilitando la possibilità di comunicare, il senso di comfort e la vicinanza dei familiari.

Bibliografia di riferimento

- Ambrosino N, Simonds A. *The clinical management in extremely severe COPD*. Respir Med 2007;101:1613-24.
- Ambrosino N, Strambi S. *New strategies to improve exercise tolerance in chronic obstructive pulmonary disease*. Eur Respir J 2004;24:313-22.
- Bausewein C, Schunk M, Schumacher P, et al. *Breathlessness services as a new model of support for patients with respiratory disease*. Chron Respir Dis 2018;15:48-59.
- Breslin E, van der Schans C, Breukink S, et al. *Perception of fatigue and quality of life in patients with COPD*. Chest 1998;114:958-64.
- Bott J, Blumenthal S, Buxton M, et al. *Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient*. Thorax 2009;64 Suppl 1:i1-51.
- Chatwin M, Simonds AK. *The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection*. Respir Care 2009;54:1473-9.
- Emery CF. *Psychological and cognitive outcomes of a randomized trial of exercise among patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Health Psychol 1998;17:232-40.
- Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. *Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement*. Am J Respir Crit Care Med 2004;170:456-65.
- Gauld LM. *Airway clearance in neuromuscular weakness*. Dev Med Child Neurol 2009;51:350-5.
- Habraken JM, Pols J, Bindels PJ, Willems DL. *The silence of patients with end-stage COPD: a qualitative study*. Br J Gen Pract 2008;58:844-9.
- Hess DR. *Airway clearance: physiology, pharmacology, techniques, and practice*. Respir Care 2007;52:1392-6.
- Higginson IJ, Bausewein C, Reilly CC, et al. *An integrated palliative and respiratory care service for patients with advanced disease and refractory breathlessness: a randomised controlled trial*. Lancet Respir Med 2014;2:979-87.
- Hill K, Patman S, Brooks D. *Effect of airway clearance techniques in patients experiencing an acute exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review*. Chron Respir Dis 2010;7:9-17.

- Kaur JS. *Palliative care and hospice programs*. Mayo Clin Proc 2000;75:181-4.
- Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, et al.; 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;177:912-27.
- Lazzeri M, Clini EM, Repossini E, Corrado A. *Esame clinico e valutazione in riabilitazione respiratoria*. Milano: Elsevier 2016.
- Lorenzi CM, Cilione C, Rizzardi R, et al. *Occupational therapy and pulmonary rehabilitation of disabled COPD patients*. Respiration 2004;71:246-51.
- Maddocks M, Lovell N, Booth S, et al. *Palliative care and management of troublesome symptoms for people with chronic obstructive pulmonary disease*. Lancet 2017;390:988-1002.
- Maio S, Baldacci S, Martini F, et al. *COPD management according to old and new GOLD guidelines: an observational study with Italian general practitioners*. Curr Med Res Opin 2014;30:1033-42.
- Martin UJ, Hincapie L, Nimchuk M, et al. *Impact of whole-body rehabilitation in patients receiving chronic mechanical ventilation*. Crit Care Med 2005;33:2259-65.
- Spence D. *Handbook for mortals: guidance for people facing serious illness*. BMJ 2000;320:587.
- Spina G, Spruit MA, Alison J, et al. *Analysis of nocturnal actigraphic sleep measures in patients with COPD and their association with daytime physical activity*. Thorax 2017;72:694-701.
- Spruit MA, Augustin IM, Vanfleteren LE, et al.; CIRO+ Rehabilitation Network. *Differential response to pulmonary rehabilitation in COPD: multidimensional profiling*. Eur Respir J 2015;46:1625-35.
- Spruit MA, Vercoulen JH, Sprangers MAG, Wouters EFM. *Fatigue in COPD: an important yet ignored symptom*. Lancet Respir Med 2017;5:542-4.
- Spruit MA, Rochester C, Pitta F, et al. *Pulmonary rehabilitation, physical activity, respiratory failure and palliative respiratory care*. Thorax 2019;74:693-9.
- Thomas MJ, Simpson J, Riley R, et al. *The impact of home-based physiotherapy interventions on breathlessness during activities of daily living in severe COPD: a systematic review*. Physiotherapy 2010;96:108-19.
- Vitacca M, Clini EM, Ambrosino N, Nava S. *Cure palliative dei pazienti con patologie respiratorie croniche avanzate non oncologiche. Position paper dell'Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri, con la collaborazione di SIAARTI e ARIR*. Milano: AIPO Ricerche Edizioni 2011.

14. Il razionale e i risultati della terapia riabilitativa pneumologica

Marta Lazzeri, Michele Vitacca

La capacità di esercizio nei soggetti affetti da malattia respiratoria cronica, non solo BPCO e non solo nelle fasi severe di malattia, risulta compromessa principalmente per l'insorgenza del sintomo dispnea che provoca l'instaurarsi del ben noto circolo vizioso: dispnea → riduzione dell'attività fisica → decondizionamento → deplezione muscolare → dispnea che insorge sempre più precocemente e per carichi sempre meno elevati. Tale limitazione all'esercizio è però un fenomeno complesso che origina da numerose cause: la disfunzione dei muscoli periferici, l'iperinflazione dinamica, l'aumentato carico dei muscoli respiratori, le alterazioni degli scambi gassosi e della funzione cardiaca.

In particolare, per la muscolatura scheletrica si assiste ad una progressiva riduzione di forza e resistenza associata a modificazioni strutturali (tipo di fibre, numero di capillari, concentrazione dei substrati energetici) conseguenti non solo alla ridotta attività ma anche ad uno stato infiammatorio cronico che determina una riduzione della capacità ossidativa e un aumento dei processi catabolici.

Queste condizioni sono spesso aggravate dal naturale declino della funzione respiratoria conseguente all'invecchiamento e alla storia naturale della patologia oltre che dalla presenza di altre comorbilità. Sono frequenti, inoltre, alterazioni del tono dell'umore, quali ansia e depressione, che aggravano ulteriormente il quadro di sedentarietà e diminuita tolleranza all'esercizio fisico.

La ridotta attività fisica nei soggetti affetti da patologie respiratorie croniche è associata ad un aumentato rischio di mortalità e di ospedalizzazione oltre che ad un incremento dei costi sanitari. L'allenamento all'esercizio fisico è in grado di rallentare se non addirittura invertire tali processi, rappresentando l'intervento più efficace per migliorare la funzione muscolare, pur senza modificare la funzione respiratoria basale.

Che cos'è la Riabilitazione Pneumologica?

Gli interventi terapeutici raccomandati dalle principali società scientifiche internazionali e nazionali prevedono la cessazione dell'abitudine tabagica, terapie farmacologiche e non farmacologiche quali l'ossigenoterapia, il supporto ventilatorio e trattamenti chirurgici. Un ruolo centrale è rivestito dalla Riabilitazione Pneumologica (RP) inscritta all'interno del modello di cure integrate, che rappresenta il *gold standard* nella gestione delle malattie respiratorie croniche.

La RP, definita per la prima volta nel 1974 dall'*American College of Chest Physicians*, è un approccio proattivo messo in atto con l'obiettivo di ridurre i sintomi, migliorare la qualità della vita, facilitare l'adozione di stili di vita corretti e ottimizzare il controllo della malattia.

L'American Thoracic Society e la European Respiratory Society hanno pubblicato numerosi *statement* e, nell'aggiornamento più recente (2013), la RP viene definita come "...un intervento onnicomprensivo che si basa su una valutazione approfondita del paziente seguita da terapie su misura che comprendono, ma non sono limitate a, esercizio fisico, educazione e modificazioni comportamentali, progettato per migliorare la condizione fisica e psicologica delle persone affette da patologie respiratorie croniche e promuovere l'aderenza a lungo termine di condotte vantaggiose per la salute".

Per RP pertanto non si intendono le singole strategie di intervento e di gestione della malattia (ad esempio l'allenamento muscolare, l'eliminazione delle secrezioni bronchiali, l'utilizzo di supporti per l'ossigenoterapia e la ventilazione meccanica, etc.), ma anche tutto ciò che serve per rendere i pazienti partecipi e attivi nella gestione della propria malattia attraverso un "*collaborative self-management*". Il modello prevede che la presa in carico del paziente non si esaurisca con il programma di RP, ma vi sia una rete di assistenza in grado di supportare la persona nel tempo (*Chronic Care Model*).

I programmi di RP possono variare a seconda dei differenti sistemi sanitari, delle risorse disponibili, del *setting*, del personale, delle caratteristiche dei pazienti coinvolti; tuttavia, un approccio mirato e personalizzato viene considerato *the corner stone* e sono raccomandati, quali interventi con evidenza di efficacia di grado di 1A, l'allenamento della muscolatura scheletrica alla resistenza e alla forza, a bassa e alta intensità, degli arti superiori e inferiori.

Oltre all'esercizio fisico, un tipico programma di RP completo comprende la valutazione del paziente, l'educazione, il supporto psicosociale e la consulenza nutrizionale.

Risultati e implementazione

La riabilitazione polmonare è efficace nel ridurre i sintomi tipici delle malattie respiratorie croniche, dispnea e fatica muscolare, e nel ristabilire o migliorare le capacità di esercizio, aumentando la funzione muscolare, ritardando l'affaticamento e migliorando la tolleranza allo sforzo.

Questo ha risvolti importanti e positivi sulle attività e sulla partecipazione nella vita di tutti i giorni, promuovendo l'autonomia e migliorando la qualità di vita (QoL), riducendo il declino funzionale dopo riacutizzazione, il rischio di riammissioni in ospedale e la mortalità per tutte le cause. Tra i benefici sono segnalati anche la riduzione dei disturbi dell'umore che, associati agli effetti positivi sulla motivazione, rappresentano la condizione ideale per favorire l'aderenza alla terapia e le modificazioni comportamentali (abbandono dell'abitudine tabagica, esercizio fisico regolare e adeguato apporto nutrizionale) indispensabili per una adeguata gestione della patologia cronica.

Nonostante i benefici siano ormai da tempo ampiamente dimostrati, a tutt'oggi la RP è sottoutilizzata e spesso inaccessibile ai pazienti. Tra le principali cause di questo fenomeno si annoverano: l'inadeguato stanziamento di fondi e risorse, l'inadeguato rimborso delle prestazioni, il ridotto numero di centri specialistici e la loro distribuzione non omogenea sul territorio, la ridotta prescrizione da parte degli specialisti medici, i vincoli burocratici (in alcuni casi la necessità dell'autorizzazione del fisiatra), la scarsa consapevolezza e conoscenza riguardante il processo e i benefici ottenibili da parte dei pazienti e dei *caregiver*, la mancanza di professionisti qualificati, lo scarso collegamento tra cure primarie, ospedale e servizi territoriali.

Al contrario, un programma di RP rappresenta il luogo ideale per affrontare in modo completo la pianificazione delle cure avanzate, con l'obiettivo di aumentare la comunicazione tra paziente, famiglia e medico, e dovrebbe essere incluso sistematicamente e obbligatoriamente nel piano di cura dei soggetti affetti da una patologia respiratoria cronica.

Bibliografia di riferimento

- Debigaré R, Maltais F. *The major limitation to exercise performance in COPD is lower limb muscle dysfunction*. J Appl Physiol 2008;105:751-3.
- Harrison SL, Greening NJ, Williams JE, et al. *Have we under estimated the efficacy of pulmonary rehabilitation in improving mood?* Respir Med 2012;106:838-44.
- Garcia-Aymerich J, Serra I, Gómez FP, et al.; Phenotype and Course of COPD (PAC-GROUP) Study Group. *Physical activity and clinical and functional status in COPD*. Chest 2009;136:62-70.
- McCormick JR. *Pulmonary rehabilitation and palliative care*. Semin Respir Crit Care Med 2009;30:684-99.
- Nici L, Raskin J, Rochester CL, et al. *Pulmonary rehabilitation: what we know and what we need to know*. J Cardiopulm Rehabil Prev 2009;29:141-51.
- Nici L, Donner C, Wouters E, et al.; ATS/ERS Pulmonary Rehabilitation Writing Committee. *American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement on Pulmonary Rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2006;173:1390-413.
- O'Donnell DE, Webb KA. *The major limitation to exercise performance in COPD is dynamic hyperinflation*. J Appl Physiol 2008;105:753-5.
- Puhan MA, Gimeno-Santos E, Scharplatz M, et al. *Pulmonary rehabilitation following exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease*. Cochrane Database Syst Rev 2011;10:CD005305.

- Ries AL, Bauldoff GS, Carlin BW, et al. *Pulmonary rehabilitation: Joint ACCP/AACVPR evidence-based clinical practice guidelines*. Chest 2007;131(5, Suppl):4S-42S.
- Rochester CL, Vogiatzis I, Holland AE, et al.; ATS/ERS Task Force on Policy in Pulmonary Rehabilitation. *An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Policy Statement: enhancing implementation, use, and delivery of pulmonary rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2015;192:1373-86.
- Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al.; ATS/ERS Task Force on Pulmonary Rehabilitation. *An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2013;188:e13-64.
- Voogd JN, Sanderman R, Postema K, et al. *Relationship between anxiety and dyspnea on exertion in patients with chronic obstructive pulmonary disease*. Anxiety Stress Coping 2011;24:439-49.

15. Decisioni di fine vita

Danila Valenti, Fabrizio Moggia

Il punto di riferimento costituzionale nell'ambito delle scelte terapeutiche è rappresentato dal principio del consenso informato, definito dalla Corte costituzionale come "vero e proprio diritto della persona" e "principio fondamentale in materia di tutela della salute", basandone i fondamenti costituzionali negli articoli 2, 13 e 32 della Costituzione.

Il consenso informato segna il confine della legittimità di qualsiasi intervento terapeutico, anche salvavita; diverse norme danno rilievo a questo principio a partire dalla legge istitutiva del Servizio Sanitario Nazionale o la legge n. 180 del 1978 in tema di accertamenti e trattamenti sanitari volontari e obbligatori in sintonia con quanto previsto dal panorama internazionale.

Già nel 1969 Louis Kutner, avvocato e attivista per i diritti umani, si interrogava sul perché fosse possibile utilizzare l'istituto del testamento per disporre dei beni materiali dopo la propria morte, mentre nulla di simile era previsto per indicare sino a che punto si desiderasse consentire ai trattamenti sanitari, in caso di perdita della coscienza non reversibile, introducendo il termine del *living will*, tradotto in Italia in "testamento biologico". Oggi, con la legge 219/2017, si deve parlare di "Disposizioni Anticipate di Trattamento" (DAT) e di "Pianificazione Condivisa delle Cure" (PCC). Le innovazioni tecnologiche e scientifiche, lo sviluppo di biotecnologie sempre più avanzate hanno portato a nuovi poteri di intervento sulla vita. Lo stesso Papa Bergoglio nel Messaggio papale ai partecipanti al *Meeting Regionale Europeo della World Medical Association* sulle questioni del "fine vita" (Vaticano, Aula Vecchia Del Sinodo, 16-17 novembre 2017) riconosce che: "Gli interventi sul corpo umano diventano sempre più efficaci, ma non sempre sono risolutivi: possono sostenere funzioni biologiche divenute insufficienti, o addirittura sostituirle, ma questo non equivale a promuovere la salute. Occorre quindi un supplemento di saggezza, perché oggi è più insidiosa la tentazione di insistere con trattamenti che producono potenti effetti sul corpo, ma talora non giovano al bene integrale della persona".

E ancora nello stesso Messaggio richiama l'articolo n. 2278 del Catechismo della Chiesa Cattolica che recita: "Le decisioni devono essere prese dal paziente, se ne ha la competenza e la capacità...". Le decisioni di fine vita si riferiscono alle valutazioni e alle decisioni che possono essere assunte relativamente ai trattamenti medici, anche salvavita, in determinate situazioni cliniche. Le decisioni di fine vita comprendono anche la "limitazione delle cure" che si definisce come "l'interruzione o il non avvio di trattamenti diagnostici o terapeutici che, non contrastando più validamente il processo di malattia, non sono in grado di modificare una prognosi ormai certamente infausta e risultino eticamente sproporzionati e/o clinicamente inappropriati. La limitazione delle cure può avvenire per

decisione autonoma di un malato cosciente o per decisione dei medici nel caso di un malato non più in grado di decidere per sé".

Sono *eticamente sproporzionati* i trattamenti che per il malato comportino oneri superiori ai benefici attesi. Gli oneri s'intendono come oggettivi, cioè previsti dalla scienza medica - gli effetti collaterali dei trattamenti - o soggettivi, quelli percepiti come tali dal malato.

Sono invece *clinicamente inappropriati* i trattamenti che non corrispondono più ai criteri di efficacia e appropriatezza clinica, non essendo più in grado di modificare positivamente la prognosi (guarigione o stabilizzazione della malattia).

Le decisioni di fine vita vengono prese dall'*équipe* sanitaria, in caso di limitazione delle cure se inappropriate e/o o sproporzionate, oppure possono venire prese dalla persona malata se la vita che si prospetta con l'intervento, anche salvavita (esempio: tracheostomia e ventilazione meccanica nel paziente affetto da SLA in insufficienza respiratoria in *end-stage*) non risulta accettabile sulla base del concetto di qualità e dignità di vita proprio della persona malata che prende la decisione di fine vita.

La legge 219/2017 ha sancito definitivamente il valore vincolante non solo delle scelte del paziente su cui viene dato un consenso o dissenso attuale (cioè il paziente stesso che dichiara di non volere essere, per esempio, sottoposto a tracheotomia e ventilazione meccanica nel momento stesso in cui queste procedure vengono proposte, scelta che presume una lucidità che clinicamente sappiamo poco frequente proprio in quelle situazioni di urgenza in cui queste decisioni vengono talvolta prese) ma anche del consenso o dissenso anticipato, cioè dichiarato in un tempo antecedente al momento in cui è importante assumere una decisione da attuare in tempi brevi

In questo caso una scelta relativa alle decisioni di fine vita deve essere autonoma e libera.

Scelta autonoma

L'autonomia decisionale della persona malata va promossa e sostenuta attraverso una comunicazione empatica e da una relazione medico-*équipe* sanitaria/persona malata che si esprime al meglio nella medicina delle scelte condivise, nell'ambito della quale l'espressione delle volontà del paziente non solo non compromette la relazione, ma sottolinea il valore della fiducia e della reciprocità tra le persone chiamate in causa.

L'attribuzione di efficacia giuridica alle disposizioni anticipate di trattamento non trasforma il medico in un mero esecutore (obiezione più volte infondatamente richiamata): fornisce infatti un elemento importante di valutazione, dando voce alla volontà del paziente nell'ambito di un quadro complessivo che contempla anche il rispetto della professionalità del medico e degli altri professionisti dell'*équipe*, presidiata dalla deontologia: *"l'espressione delle volontà non compromette la relazione medico-*

paziente (...) rafforzando il ruolo del malato pur nella complessità, diversità e ricchezza di rapporti che vedono un'ampia possibilità di sfumature fra autodeterminazione e delega totale".

Una scelta autonoma (sia nell'ambito della autonomia relazionale che nell'ambito dell'autonomia individuale) richiede una responsabilità e una maturità non solo individuale ma anche sociale: la responsabilità della consapevolezza.

Ancora oggi emerge una scarsa cognizione sociale dell'importanza della consapevolezza. La persona può/deve decidere per sé, in Scienza e Coscienza. La costruzione della "Scienza" di una persona malata, necessaria per potere, se vuole, valutare la propria situazione e quindi decidere, dipende dal medico e dai sanitari che l'hanno in cura. E' compito dei medici e degli infermieri e di tutta l'*équipe* costruire la "scienza" del malato, comunicare cioè con empatia e umanità quelle informazioni sanitarie che rappresenteranno la base delle conoscenze scientifiche dalle quali la persona malata partirà per poi decidere in base alla "sua" coscienza. Solo se la persona è consapevole può essere competente e valutare la sua qualità di vita, la sua malattia, la sua famiglia e, quindi fare, se possibile, una scelta. Questo compito è ancora più importante nel caso in cui queste conoscenze scientifiche siano limitate o non permettano, al tempo della decisione da assumere, conclusioni definitive e/o dati certi.

E' percezione comune, tuttavia, che non sempre il raggiungimento della massima consapevolezza possibile, in "quel" momento della malattia e per "quella" persona, rappresenti un obiettivo prioritario nella quotidianità dell'agire medico e dell'*équipe* che ha in cura la persona malata.

Ancora oggi, in alcuni casi, i familiari chiedono "*di non dire nulla alla persona malata*", di edulcorare una verità nel tentativo di "*proteggere*" dalla verità, di non "*farlo cadere in depressione*", con il rischio di lasciare il paziente, solo, a gestire dubbi e paure che non può così condividere ed elaborare. I familiari che chiedono di omettere informazioni alla persona malata o dare informazioni non veritiere vanno ascoltati, compresi nelle loro richieste, ma non vanno assecondati. Vanno legittimati nella loro intenzione di proteggere ("*lo sappiamo che lo fa per amore di sua madre*"), ma vanno aiutati a proporre un aiuto veramente efficace per il paziente.

Comunicare la diagnosi e lo stadio della malattia è compito dei medici e del personale sanitario che ha in cura la persona in quanto la famiglia non può essere caricata di questo impegno, gravoso anche dal punto di vista emotivo.

Comunicazione non è sinonimo di informazione. La comunicazione comprende l'informazione, ma non si esaurisce in essa. Una "comunicazione onesta", non significa necessariamente "*la verità a tutti i costi*", ma significa comunicare "*in un ambiente di verità*". L'obiettivo che il medico e l'*équipe* sanitaria tutta hanno è il raggiungimento della massima consapevolezza possibile, per *quella* persona, in *quel* momento, della malattia, in *quel* contesto familiare e di relazioni, con gradualità, delicatezza,

rispetto anche dei tempi di metabolizzazione ed elaborazione di una persona. Ben altro, quindi, da una rigida spietatezza comunicativa, ma altrettanto lontani da un approccio paternalistico-protezionista che per principio ritiene che il malato non sia in grado di gestire (“sopportare”) una consapevolezza più o meno profonda, della malattia.

La persona malata deve avere il tempo di elaborare la notizia e di inviarci messaggi a *feedback* sul livello di consapevolezza che in quel momento riesce/vuole/comunica di poter raggiungere.

La comunicazione onesta è rispettosa dei bisogni e dei tempi della persona che abbiamo in cura, di quella specifica persona, nella consapevolezza dell'estrema variabilità di bisogni di comunicazione e di informazione che le persone hanno: alcuni vogliono sapere tutto della malattia, altre hanno bisogno di sapere solo in parte, altre ancora delegano totalmente ai familiari l'informazione. Molte persone modificano il loro bisogno di sapere nel corso della malattia.

Una interessante meta-analisi su 51 studi prodotta da Hancock nel 2007 evidenzia una forte tendenza dei medici a sottostimare il bisogno di informazioni dei pazienti, attribuendo loro una consapevolezza maggiore di quella che in realtà possiedono. Questa percezione porta a non approfondire alcuni aspetti della malattia, partendo dal presupposto che già siano da loro conosciuti. Un altro dato che emerge dalla sistematica revisione di Parker et al. è che la maggior parte dei malati è favorevole a discutere di diagnosi e di prognosi, “negoziandone” però il contenuto con il medico. Secondo questa revisione di letteratura il malato in realtà vuole affrontare nella comunicazione gli argomenti che riguardano la propria malattia, ma nel rispetto dei propri tempi e “negoziando” le informazioni. Spesso si ha bisogno di comunicazioni graduali e delicate, ma veritiere, che rispettino le fasi di elaborazione.

Le reazioni alla diagnosi di una malattia grave possono infatti essere diverse, spesso sono a fasi. Già nel 1969 Elisabeth Kubler Ross identificò alcune fasi di elaborazione, quali la fase di stupore, di negazione, di rabbia, di patteggiamento, di depressione, di analisi e di accettazione. In queste fasi, che possono essere più o meno sequenziali, presenti tutte o solo in parte, spesso riconosciamo i nostri malati, ma anche i familiari dei malati.

“Comunicare la prognosi” non significa necessariamente “comunicare i tempi”, “dire quanto tempo rimane”. Si riesce a trasmettere la comprensione della prognosi anche se non ci si sofferma sui tempi. Vanno comunicate l'importanza e la complessità della situazione, non i tempi precisi che spesso non siamo in grado di conoscere: le “medie” di sopravvivenza non rappresentano quella persona. Tutto dipende anche da come si comunica. La comunicazione onesta tiene conto della profonda differenza che esiste fra sostenere una speranza e alimentare un'illusione. La speranza permette scelte adeguate e coerenti con la realtà della situazione che il malato è messo, con delicatezza, gradualità e rispetto, nelle condizioni di valutare. L'illusione impedisce un esame onesto della realtà, rimanda ad una

situazione irrealizzabile, non più possibile, e non permette, quindi, di fare scelte in linea con quelle che il malato farebbe se fosse consapevole.

La speranza ha una dimensione esistenziale che non è incompatibile con la consapevolezza del limite (limite delle terapie, della efficacia di un farmaco, della propria vita). L'illusione, al contrario, impedisce di fatto alla persona malata di avere una buona qualità di vita. La qualità di vita percepita è, infatti, strettamente legata alle aspettative che si hanno rispetto al tipo di vita che ci si aspetta di dover vivere. Ridurre la distanza (il Gap di Calman) fra la vita che la malattia ti obbliga a vivere e l'idea della vita che si pensa di dover vivere o di poter tornare a vivere aiuta ad apprezzare la vita che si sta vivendo. In questo modo si può percepire una buona qualità di vita pur nella malattia, anche se inferiore come qualità a quella vissuta in precedenza: la migliore qualità di vita possibile nella malattia. Se la comunicazione è condotta con umanità e trasmette alla persona malata la garanzia che mai verrà abbandonata nella malattia, allora è possibile trasmettere anche il quadro clinico più grave. Fondamentale è comprendere il bisogno di quella specifica persona e aiutarla sulla base del suo specifico e attuale bisogno. È altrettanto importante aiutare anche i familiari a riconoscere il bisogno del malato, ad accettarlo e ad agire di conseguenza, affrontando e superando, per il bene del malato, le proprie difficoltà.

Da tempo la legge e il codice di deontologia del medico e dell'infermiere tutelano il diritto della persona malata ad essere informata in prima persona e a conoscere la propria malattia, per poter avere gli strumenti per capire e decidere relativamente alle terapie e per fare le scelte migliori, per sé e per la propria famiglia. Con la legge 219/2017 questo diritto viene ribadito e rinforzato, garantendo anche il diritto a rifiutare le informazioni. L'articolo 1, comma 3 richiama infatti anche il diritto della persona malata a rifiutare in tutto o in parte di ricevere le informazioni ovvero indicare i familiari o una persona di sua fiducia incaricati di ricevere le informazioni in sua vece. È importante sottolineare come tuttavia la legge sottolinei che *"Il rifiuto o la rinuncia alle informazioni e l'eventuale indicazione di un incaricato vengono registrati nella cartella clinica o nel fascicolo sanitario elettronico"*. La legge 22 dicembre 2017, n. 219 sottolinea l'importanza di chiedere al paziente se vuole essere informato, e ribadisce la necessità di registrare il rifiuto del paziente all'informazione.

Un esempio di comunicazione adeguata è la seguente: *"Caro signor Rossi, entro domani arriveranno gli esiti di tutti gli esami che le sono stati fatti, la TAC e gli esami del sangue. Lei preferisce che dell'esito degli esami ne parliamo direttamente con lei o preferisce che ne parliamo con le sue figlie?"*. La registrazione del rifiuto all'informazione (registrato come *"a domanda posta, il signor Rossi preferisce in questa fase della malattia non essere informato dell'esito degli accertamenti diagnostici e della diagnosi e delega la figlia a ricevere le informazioni relative"*) richiede che la domanda venga posta.

Questa sottolineatura vuole superare l'autoreferenzialità del medico nel suo giudizio sulla valutazione relativa alla capacità/possibilità del paziente di "sopportare"/gestire l'informazione e la cattiva notizia, e il rischio di proiezioni personali.

Sull'agire del medico relativamente alla comunicazione, infatti, potrebbero influire anche il proprio vissuto e la propria posizione ideologica, con il rischio che la comunicazione non sia più personalizzata sul malato, bensì sul medico. Questo aspetto può essere affrontato anche attraverso il confronto con altre professionalità, nell'ambito di *équipe* multiprofessionali e multidisciplinari: il confronto fra professionisti permette di recuperare la giusta prospettiva, di riconoscere le proiezioni personali e di fare emergere i bisogni e la priorità del paziente anche relativamente ai bisogni informativi.

Scelta libera

Le Cure Palliative sono l'emblema del non abbandono e del rispetto della persona inguaribile che viene assistita garantendo la presa in carico globale, assicurando il sollievo dal dolore, la cura di tutte le fonti di sofferenza, fisica, psicologica, sociale, spirituale e il supporto alla famiglia.

Le Cure Palliative sostengono la vita e guardano al morire come a un processo naturale; aiutano il malato a vivere quanto più attivamente possibile fino alla morte e hanno come primo obiettivo la migliore qualità di vita possibile per la persona nella fase avanzata di malattia, alla luce del concetto di qualità di vita che ciascun malato ha in sé, assicurando la migliore terapia per *quel* malato, con *quella* malattia, in *quel* momento della sua vita, in *quel* contesto familiare.

Una società eticamente matura, per permettere una scelta libera:

- deve sostenere concretamente le persone più fragili e i malati più indigenti nel diritto alla migliore cura, quali le Cure Palliative, e concretamente deve richiamare tutti ad un impegno economico a favore delle persone più fragili, che proprio in quanto tali hanno bisogno di maggiore tutela;
- deve diffondere e promuovere una cultura che riconosce alla persona anche il diritto di essere tutelata in caso di malattia e il diritto di ricevere sostegno sociale e relazionale e non essere emarginata dalla società nella malattia;
- deve sostenere economicamente e culturalmente e rendere quindi sempre più socialmente accettabile qualunque tipo di vita, ancorché fragile e malata;
- deve sostenere e promuovere una cultura che permette alla persona di percepire il diritto di vivere in modo degno la propria malattia grazie alla garanzia di un sollievo dal dolore e dalle sofferenze pur nella malattia, come le cure palliative assicurano quotidianamente;

- deve garantire il diritto di morire con dignità e senza inutili sofferenze, ponendo in atto solo i trattamenti che appaiono effettivamente proporzionati, con una presa in carico globale offerta alla persona in una completa relazionalità di aiuto che si prenda cura di tutti i suoi bisogni assistenziali.

Bibliografia di riferimento

- Balduzzi R, Paris D. *Corte Costituzionale e consenso informato tra diritti e ripartizione delle competenze organizzative* 23.4.2009 commento alla sentenza n. 438/2008 della Corte Costituzionale www.giurcost.it
- Carta dei diritti fondamentali dell'Unione europea 2012/C 326/02 Art. 3 *Diritto all'integrità della persona*.
- Costituzione italiana articoli 2,13 e 32.
- Hancock K, Clayton JM, Parker SM, et al. *Discrepant perceptions about end-of-life communication: a systematic review*. J Pain Symptom Manage 2007;34:190-200.
- Kübler-Ross E. *On death and dying*. New York: Macmillan Publishing Company 1969.
- Kutner L. *Due process of Euthanasia: the Living Will, a proposal*. Indiana Law Journal 1969;44:2.
- Legge 13 maggio 1978 n. 180 *Accertamenti e trattamenti sanitari volontari e obbligatori*.
- Legge 23 dicembre 1978 n. 833 *Istituzione del Sistema Sanitario Nazionale*.
- Messaggio ai partecipanti al Meeting Regionale Europeo della "World Medical Association" sulle questioni del "fine-vita". Vaticano, Aula Vecchia Del Sinodo, 16-17 novembre 2017.
- Parker SM, Clayton JM, Hancock K, et al. *A systematic review of prognostic/end-of-life communication with adults in the advanced stages of a life-limiting illness: patient/caregiver preferences for the content, style, and timing of information*. J Pain Symptom Manage 2007;34:81-93.
- Valenti D. *Curare quando non si può guarire*. In: Convegno Nazionale "Dichiarazioni anticipate di volontà", Terni 2009.
- Valenti D. *Audizione EAPC XII Commissione Affari Sociali*, 7 marzo 2016.

16. Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT) e Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC)

Danila Valenti

Il compito delle *équipe* sanitarie, in particolare delle *équipe* di Cure Palliative, è quello di assicurare una presa in carico e una cura aderente ai bisogni e al concetto di qualità di vita della persona assistita, favorendo un approccio basato sulla "*prospettiva del paziente*" e una relazione di cura che rispetterà la sua volontà e i suoi desiderata. Fino a quando la persona è in grado di esprimersi valgono le indicazioni, siano esse scritte che verbali, del malato, che sempre può rivedere. I desiderata del malato possono infatti variare, così come le indicazioni che emergono possono essere riviste nel corso di malattia, anche sulla base di un possibile nuovo senso attribuito alla propria vita in una nuova situazione esistenziale.

Il problema si pone quando il malato non è più in grado di esprimere le proprie volontà. La legge, dal 2017, norma questa parte del consenso informato, dando valore legale alle volontà espresse anticipatamente al momento in cui dovranno essere rispettate.

La legge 22 dicembre 2017, n. 219 ("Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento") stabilisce che "*Ogni persona maggiorenne e capace di intendere e di volere, in previsione di un'eventuale futura incapacità di autodeterminarsi e dopo avere acquisito adeguate informazioni mediche sulle conseguenze delle sue scelte, può, attraverso le DAT, esprimere le proprie volontà in materia di trattamenti sanitari, nonché il consenso o il rifiuto rispetto ad accertamenti diagnostici o scelte terapeutiche e a singoli trattamenti sanitari. Indica altresì una persona di sua fiducia, di seguito denominata «fiduciario», che ne faccia le veci e la rappresenti nelle relazioni con il medico e con le strutture sanitarie*".

In questa sede preme evidenziare la differenza che sussiste fra Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT) e Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC).

Nel caso delle PCC la possibilità/probabilità di perdere la capacità di intendere e di volere e, quindi, di esprimere un consenso/dissenso, non è teorica e legata ad un evento imprevisto ma teoricamente possibile anche se poco probabile (come avviene per le DAT), bensì ad una patologia nota, spesso progressivamente evolutiva e ingravescente, la cui storia clinica è prevedibile nella sua evoluzione. In questa situazione la relazione di cura è elemento cruciale nella potenziale realizzazione di quella autonomia decisionale della persona malata che, secondo l'etica medica, il personale sanitario deve promuovere.

Le DAT possono essere redatte da "*ogni persona maggiorenne e capace di intendere e di volere, in previsione di un'eventuale futura incapacità di autodeterminarsi e dopo avere acquisito adeguate*

informazioni mediche sulle conseguenze delle sue scelte". La persona maggiorenne "può, attraverso le DAT, esprimere le proprie volontà in materia di trattamenti sanitari, nonché il consenso o il rifiuto rispetto ad accertamenti diagnostici o scelte terapeutiche e a singoli trattamenti sanitari".

Le DAT *"devono essere redatte per atto pubblico o per scrittura privata autenticata ovvero per scrittura privata consegnata personalmente dal disponente presso l'ufficio dello stato civile del comune di residenza".* Le DAT possono pertanto venire redatte da chi NON è affetto da patologie o da chi è affetto da patologie, preferibilmente con il supporto del medico, con la finalità di esprimere consenso o dissenso a trattamenti che potrebbero essere proposti in caso di *un'eventuale futura incapacità di autodeterminarsi.*

Devono essere consegnate personalmente presso l'Ufficio di stato civile del comune di residenza o redatte e autenticate dal notaio.

La PCC, invece, viene pianificata e condivisa nell'ambito della *"relazione tra paziente e medico(...), rispetto all'evolversi delle conseguenze di una patologia cronica e invalidante o caratterizzata da inarrestabile evoluzione con prognosi infausta".*

Il paziente *"e, con il suo consenso, i suoi familiari... (...) o una persona di sua fiducia sono adeguatamente informati... (...) in particolare sul possibile evolversi della patologia in atto, su quanto il paziente può realisticamente attendersi in termini di qualità della vita, sulle possibilità cliniche di intervenire e sulle cure palliative".*

La PCC *"espressa in forma scritta (ovvero nel caso in cui le condizioni fisiche del paziente non lo consentano, attraverso video-registrazione o dispositivi che consentano alla persona con disabilità di comunicare), è inserita nella cartella clinica e nel fascicolo sanitario elettronico".* La PCC *"può essere aggiornata al progressivo evolversi della malattia, su richiesta del paziente o su suggerimento del medico".* La PCC viene redatta da chi è affetto da una patologia cronica, invalidante e a prognosi infausta insieme all'*équipe* sanitaria. Non deve essere consegnata presso l'Ufficio di stato civile ma è inserita nella cartella clinica del paziente.

E' possibile e opportuno indicare un fiduciario sia nelle DAT che nella PCC. La scelta del fiduciario è importante: il fiduciario è una persona specifica che conosce profondamente i desiderata della persona malata. La persona malata (nelle PCC) o non malata o malata (nelle DAT) nomina *quel fiduciario specifico* alla luce della conoscenza che il paziente sa che il fiduciario ha di lui e della convinzione che il fiduciario saprà rispettare le sue volontà e saprà, in caso di aree grigie di decisione in cui sarà coinvolto, prendere decisioni in linea con quelle che avrebbe preso il paziente *"in vece"* del quale è chiamato a decidere, non essendo il paziente in grado di esprimere, in quel momento, le proprie volontà. Ed è proprio nelle aree grigie decisionali che emerge la necessità dell'intervento del fiduciario, che altrimenti, non si individuerrebbe lasciando esclusivamente dichiarazioni anticipate.

Tabella 7. Differenza fra Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT) e Pianificazione Condivisa delle Cure (PCC).

| DAT | PCC |
|--|---|
| Da chi viene redatta? | |
| Le DAT possono pertanto venire redatte da chi NON è affetto da patologie o da chi è affetto da patologie, preferibilmente con il supporto del medico, con la finalità di esprimere consenso o dissenso a trattamenti che potrebbero essere proposti in caso di <i>un'eventuale futura incapacità di autodeterminarsi</i> . | La PCC viene redatta da chi è affetto da una patologia cronica, invalidante e a prognosi infausta insieme all' <i>équipe</i> sanitaria, con la finalità di esprimere consenso o dissenso a trattamenti che potrebbero essere proposti in caso di una eventuale futura incapacità di autodeterminarsi. |
| Con l'aiuto di chi? | |
| Preferibilmente con il supporto del medico. | Insieme all' <i>équipe</i> sanitaria. |
| A chi deve essere consegnata? | |
| Devono essere consegnate personalmente presso l'Ufficio di stato civile del comune di residenza o redatte e autenticate dal notaio. | Non deve essere consegnata presso l'Ufficio di stato civile del comune, ma è inserita nella cartella clinica del paziente. |

Come deve essere elaborata la Pianificazione Condivisa anticipata delle Cure (PCC)

L'Associazione Europea di Cure Palliative (*European Associations for Palliative Care, EAPC*) ha recentemente prodotto un Documento di Consenso Internazionale, attraverso il processo *Delphi*, che esprime raccomandazioni per le pianificazioni anticipate di cura.

Il Documento, approvato dal Direttivo dell'EAPC nel Consiglio Direttivo del 14-15 marzo 2017 di Barcellona, è stato pubblicato su *The Lancet Oncology* nel 2017 e tradotto in italiano sulla Rivista Italiana di Cure Palliative per una maggiore possibilità di diffusione e divulgazione, con il contributo di Luciano Orsi, Danila Valenti, Carlo Peruselli ("Presentazione della traduzione del documento di consenso EAPC sulla Pianificazione Anticipata delle Cure", Rivista Italiana di Cure Palliative, 2018).

Il Documento di Consenso Internazionale ha previsto una metodologia molto rigorosa che ha coinvolto nella FASE 1 una *task force* internazionale, composta da 15 esperti (provenienti da 8 Paesi) e che nella FASE 2 e 3 ha coinvolto un gruppo internazionale, multiprofessionale, multidisciplinare e multiculturale di 144 esperti di ACP (51 medici, 52 ricercatori, 26 fra bioeticisti, filosofi e giuristi,

24 infermieri, 12 psicologi, 9 rappresentanti di pazienti, 8 politici, 2 assistenti sociali, 2 docenti, e un Coordinatore di Programmi ACP) provenienti da 14 Paesi (UK, USA, Olanda, Australia, Germania, Italia, Spagna, Irlanda, Belgio, Danimarca, Canada, Slovenia, Francia, Portogallo), di cui 82 dall'Europa, 16 dal Nord America e 11 dall'Australia. Il Documento riporta due definizioni di Pianificazione Anticipata delle Cure - PAC (una sintetica e una estesa) e una serie di raccomandazioni per ACP, redatte sulla base di una meta-analisi della letteratura e votate, attraverso il processo *Delphi*.

Definizione estesa

La PAC mette in grado le persone in possesso della capacità decisionale di identificare i propri valori, di riflettere sui significati e sulle conseguenze connesse a situazioni di gravi malattie, di definire gli obiettivi e le preferenze circa i futuri trattamenti sanitari e le cure, e di discutere di questi con la famiglia e i sanitari curanti. La PAC affronta i problemi propri di ciascuna persona nell'ambito delle diverse dimensioni fisiche, psicologiche, sociali e spirituali. La PAC incoraggia le persone a identificare un fiduciario che li rappresenti e a registrare e aggiornare regolarmente tutte le preferenze in modo che, nel momento in cui diventassero incapaci di prendere in prima persona una decisione, tali preferenze siano tenute in considerazione.

Definizione sintetica

La PAC mette in grado le persone di definire gli obiettivi e le preferenze circa futuri trattamenti sanitari e cure, di parlare di questi con la famiglia e i sanitari curanti, di registrare e di aggiornare tali preferenze, se appropriato.

Secondo il *White Paper* dell'EAPC la PAC un processo che comprende l'identificazione dei valori e la definizione degli obiettivi e delle preferenze circa futuri trattamenti sanitari e cure, e la loro discussione con la famiglia e i sanitari curanti mettendo così in grado le persone di pianificare le proprie cure future. Le revisioni sistematiche della letteratura forniscono solide prove relative all'efficacia della PAC nell'incrementare, nella pratica clinica, la stesura di direttive anticipate e l'effettuazione di colloqui centrati sulle cure future, oltre che di migliorare la coerenza fra le cure erogate e gli obiettivi dei malati in una molteplicità di popolazioni di malati, compresi quelli oncologici. La PAC può migliorare la qualità della comunicazione medico-paziente, riduce i ricoveri non desiderati, incrementa il ricorso alle cure palliative e aumenta la soddisfazione dei malati e la loro qualità di vita.

Una revisione sistematica della letteratura condotta nel 2016 ha rilevato come la PAC sia stata accolta con notevole favore da malati oncologici e dai loro curanti. L'interesse verso la PAC è in costante aumento come testimoniato dal crescente numero di pubblicazioni scientifiche in merito, da

programmi, leggi e campagne di educazione rivolte alla popolazione generale su tale tematica. In origine la PAC era concepita come la sola compilazione di una direttiva anticipata da usare quando sarebbe venuta meno la capacità della persona di indicare le proprie preferenze. Più recentemente la PAC è stata sempre più spesso interpretata come un complesso processo che comprende una personale riflessione del malato sui propri desiderata, un dialogo con i curanti relativamente a questi temi, la designazione di un fiduciario, la compilazione di direttive anticipate e modifiche dell'organizzazione sanitaria. Questi sviluppi hanno determinato un crescente interesse verso la PAC, coinvolgendo oltre all'ambito geriatrico anche quello oncologico. Le definizioni di PAC fino ad ora proposte sono poco generalizzabili perché prevalentemente riferite alla realtà nordamericana o inglese o a specifici gruppi di malati o a specifiche discipline. Il documento propone indicazioni sulla tempistica con cui attuare la PAC, su cui si è ritenuto necessario esprimere una raccomandazione. Ad esempio, proporre troppo precocemente la PAC ad una persona potrebbe provocare una sua riluttanza a volerla affrontare, mentre intraprendere una PAC durante un peggioramento clinico critico o poco prima della morte potrebbe risultare troppo tardivo. Un elemento che potrebbe, inoltre, complicare la gestione della PAC da parte dei professionisti sanitari, è rappresentato dalle differenze nelle preferenze, nelle conoscenze e nelle capacità di comprensione delle condizioni di malattia da parte dei malati.

La PAC può includere sia la documentazione delle preferenze sia la nomina di un fiduciario che prenderà le decisioni al posto del malato. Le preferenze dovrebbero essere regolarmente aggiornate. Altri punti chiave definiscono l'ambito della PAC come più ampio della sola sfera dei bisogni fisici poiché può includere problemi nella sfera psicologica, sociale e spirituale. Inoltre, la PAC non riguarda solo specifiche categorie di malati ma dovrebbe interessare tutti i soggetti con capacità decisionale.

Le raccomandazioni relative agli elementi costitutivi della PAC riguardano l'esplorazione di quanto la persona attualmente comprenda in merito alla PAC e l'adattamento alla disponibilità della persona a intraprendere un percorso di PAC. Inoltre, si raccomanda che la PAC includa l'esplorazione dei valori soggettivi e delle preferenze personali rispetto a future cure. Ove appropriato, la PAC dovrebbe includere la comunicazione di informazioni sanitarie (ad esempio la diagnosi e la prognosi) e il fare chiarezza sugli obiettivi e sulle preferenze circa futuri trattamenti sanitari e cure (includendo la verifica di quanto questi siano realistici). Inoltre, la PAC dovrebbe prendere in considerazione la possibilità di completare delle direttive anticipate di trattamento e la nomina di un fiduciario, specificando il suo ruolo in accordo con le leggi locali. La PAC dovrebbe anche incoraggiare le persone a consegnare ai familiari e ai professionisti sanitari una copia delle direttive anticipate.

Relativamente ai ruoli e ai compiti, si raccomanda che i professionisti sanitari personalizzino i colloqui della PAC adeguandoli al livello della capacità di comprensione delle questioni sanitarie, allo stile di comunicazione e al sistema valoriale delle singole persone. I professionisti sanitari devono possedere le necessarie competenze e mostrare disponibilità a parlare della PAC e a fornire informazioni chiare e coerenti alle persone e ai loro familiari. Inoltre, è raccomandato che un facilitatore non medico possa supportare la persona nel processo di PAC e che l'attivazione della PAC possa avvenire in un ambiente di cura o anche in un altro contesto. Riguardo gli aspetti medici della PAC (come la comunicazione della diagnosi e l'esplorazione di quanto siano realistici gli obiettivi e le preferenze per futuri trattamenti sanitari e cure) questi sono di competenza dei professionisti sanitari.

Riguardo la tempistica della PAC, si raccomanda che le persone possano intraprendere una PAC in ogni epoca della vita, ma che il contenuto della PAC debba essere più mirato quando le condizioni cliniche peggiorano o con l'avanzare dell'età. In queste circostanze i dialoghi e la documentazione relativi alla PAC dovrebbero essere regolarmente aggiornati poiché i valori e le preferenze possono cambiare nel tempo. Inoltre, si raccomanda di promuovere una maggiore consapevolezza della PAC nella popolazione.

Riguardo le politiche di implementazione e regolamentazione della PAC, si raccomanda che le direttive anticipate dispongano sia di un modello strutturato (ad esempio un elenco da spuntare) sia di un modello a testo libero. Le organizzazioni sanitarie sono incoraggiate a individuare momenti "triggers" per attivare una PAC e implementare un sistema affidabile e sicuro per custodire le copie delle direttive anticipate nella documentazione clinica delle persone. Si suggerisce ai governi, alle assicurazioni e alle organizzazioni sanitarie di dedicare adeguati finanziamenti e supporti organizzativi alla PAC; la legge dovrebbe riconoscere il valore giuridicamente vincolante delle decisioni sanitarie definite nell'ambito di un percorso di PAC. In relazione agli obiettivi di studi o di progetti di ricerca, si raccomanda di identificare e sviluppare una lista di elementi di valutazione e indicatori di risultato di alta qualità, in modo da rendere i dati ottenuti standardizzati, rilevabili in modo omogeneo e comparabili.

Bibliografia di riferimento

- Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JA, van der Heide A. *The effects of advance care planning on end-of-life care: a systematic review*. Palliat Med 2014;28:1000-25.
- Houben CH, Spruit MA, Groenen MT, et al. *Efficacy of advance care planning: a systematic review and meta-analysis*. J Am Med Dir Assoc 2014;15:477-89.

- Johnson S, Butow P, Kerridge I, Tattersall M. *Advance care planning for cancer patients: a systematic review of perceptions and experiences of patients, families, and healthcare providers*. *Psychooncology* 2016;25:362-86.
- Legge 22 dicembre 2017, n. 2019 "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento". <https://www.gazzettaufficiale.it>
- Orsi L, Valenti D, Peruselli C. *Presentazione della traduzione del documento di consenso EAPC sulla Pianificazione Anticipata delle Cure*. *Rivista Italiana di Cure Palliative* 2018;20:114-24.
- Rietjens JAC, Sudore RL, Connolly M, et al.; European Associations for Palliative Care (EAPC). *Definition and recommendations for optimal advance care planning: an international consensus supported by the European Association for Palliative Care. Recommendation*. *Lancet Oncol* 2017;18:e543-51.
- Sudore RL, Lum HD, You JJ, et al. *Defining advance care planning for adults: a consensus definition from a multidisciplinary Delphi panel*. *J Pain Symptom Manage* 2017;53:821-32.

17. La transizione nelle Cure Palliative

Elisabetta Bignamini, Valeria Caldarelli

Negli ultimi 50 anni in Italia, così come negli altri Paesi occidentali, il calo demografico, legato al minor numero di figli per coppia, gli interventi di prevenzione primaria e secondaria e l'introduzione di nuove tecnologie disponibili per i neonati di peso molto basso, per malattie congenite, malformazioni e per malattie acquisite gravi hanno portato ad un aumento di bambini portatori di disabilità.

La prevalenza in età scolare di tali condizioni è valutabile intorno al 10 per 10.000 per le disabilità gravi ed intorno al 30-35 per mille per quelle lievi o moderate ed è in continuo aumento. In tutti gli studi questa popolazione è costituita per il 30% da pazienti affetti da forme neoplastiche e per il restante 70% da patologie varie prevalentemente neurodegenerative, metaboliche e genetiche che sono inguaribili ed invalidanti e che spesso si accompagnano ad Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC). Il Ministero della Salute italiano ha condotto uno studio sulle schede di dimissione ospedaliera dal 2002 al 2004 che ha confermato la presenza sul territorio nazionale di 11.000 bambini eleggibili alle Cure Palliative Pediatriche (CPP). Nel 75% dei casi la patologia neurologica, in senso lato, è la principale causa di dipendenza da tecnologie mediche e tra questi pazienti l'IRC è il problema prioritario. La SIMRI ha sviluppato, su stimolo di un gruppo di specialisti del settore, un osservatorio finalizzato alla raccolta di dati clinici, tecnici e sociali utili a definire *standard of care* trasversali, di pazienti che hanno iniziato la ventilazione a lungo termine in età pediatrica in Italia, indipendentemente dalla patologia di base, confermando il trend, già descritto in altri Paesi europei, di un importante aumento di questa popolazione (www.simri.it).

I dati internazionali su questi pazienti non sono molti, ma un'analisi eseguita dall'*Association for Children with Life-Threatening of Terminal Conditions and their Families* e dal *Royal College of Paediatrics and Child Health* ha evidenziato una mortalità annuale da patologie inguaribili nei bambini da 1 a 17 anni pari a 1 su 10.000 ed una prevalenza di patologie inguaribili, nella stessa fascia d'età, pari a 10 su 10.000.

Attualmente, queste condizioni di malattia sono gravate da problematiche molto specifiche e limitanti che rendono difficile una risposta assistenziale adeguata: richiedono infatti interventi multidisciplinari ad alta complessità la cui risposta più adeguata è rappresentata dalle CPP.

Come rimarcato dall'OMS, l'obiettivo da perseguire in ambito sanitario non è solo garantire la salute, ma anche la qualità di vita, rispondendo ai bisogni clinici, psicosociali, spirituali ed economici del paziente e della sua famiglia.

Tra i pazienti eleggibili alle CPP, i sintomi respiratori, come già sottolineato, sono molto comuni e purtroppo sono tra quelli che più influiscono negativamente sulla qualità di vita. Tali sintomi si verificano nel 25,6% dei bambini con condizioni genetiche, metaboliche o neurologiche progressive. Le principali cause di sintomi respiratori nei pazienti eleggibili alle CPP sono: infezioni respiratorie, anemia, dolore, ipotono muscolare, alterazioni cardio-vascolari, disfagia, sindrome da microinalazione e reflusso gastro-esofageo. Ogni anno, centinaia di neonati e bambini sviluppano IRC con dipendenza da supporto respiratorio e ventilatorio (ossigenoterapia, ventilazione meccanica invasiva e non invasiva). Molti di questi bambini presentano altre condizioni gravi che portano a limiti funzionali, fragilità medica e aspettativa di vita ridotta, quindi sono spesso pazienti eleggibili alle CPP.

La letteratura propone quattro gruppi di bambini con patologie inguaribili, eleggibili alle Cure Palliative:

- *Gruppo 1*: bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire (neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile, infezioni);
- *Gruppo 2*: bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita (infezione da HIV, fibrosi cistica, prematurità estrema, anomalie cardiovascolari);
- *Gruppo 3*: bambini con patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo e può essere esteso anche per molti anni (malattie neurodegenerative, metaboliche rare, muscolari);
- *Gruppo 4*: bambini con patologie irreversibili ma non progressive, che causano disabilità grave e morte prematura (paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari).

Per molti anni le Cure Palliative non sono state offerte ai pazienti pediatrici e anche oggi solo una piccola quota di pazienti ne usufruisce. Le cause sono da ricercarsi, in particolare, in una difficoltà culturale del personale sanitario e delle famiglie ad approcciarsi a questo tema e ad affrontarlo come una modalità strutturata di risposta ai bisogni complessi di questi pazienti, che coinvolgono una pluralità di servizi. Spesso, inoltre, le Cure Palliative vengono considerate appannaggio, come per l'adulto, delle patologie oncologiche, perdendo di vista le peculiarità del paziente pediatrico non oncologico.

Ne risulta quindi che la maggior parte dei pazienti pediatrici con patologie terminali muore in ospedale, spesso in terapia intensiva, lontano dai propri familiari, con un impatto enormemente negativo sulla qualità di vita del paziente e della famiglia. È noto invece come nella maggioranza dei casi il luogo ideale in cui gestire la malattia e permettere un reinserimento sociale è rappresentato dal domicilio, intorno al quale viene costruito il progetto di CPP.

Questa popolazione di pazienti, e in particolare quelli dipendenti da tecnologia per le funzioni vitali respiratorie, proprio grazie alla tecnologia e all'approccio multiprofessionale e multidisciplinare che prende in carico i bisogni sopra accennati è arrivata alla "maggiore età" anagrafica. Questo ha portato i clinici a iniziare una discussione molto ampia sul tema della transizione di una popolazione eterogenea, che richiede una risposta ai propri bisogni non identificabile in una specifica "specialità" medica. Innanzitutto, il termine transizione viene normalmente utilizzato nella sua accezione più conosciuta, ossia "*the purposeful, planned movement of adolescents and young adults with chronic physical and medical conditions from child-centered to adult-oriented health care systems*" che fa coincidere il passaggio con gli aspetti organizzativi dello stesso, concentrandosi sulle azioni e gli attori, senza valutare la preparazione del paziente e della famiglia. La seconda definizione "*the process by which youth with chronic conditions develop the skills and secure the resources to assure that their health care needs are met as they transition from adolescence to adulthood*" include invece un aspetto importante, negato dalla precedente, che è quello della autonomia morale del paziente, che in modo attivo, in un processo di autodeterminazione è stato aiutato a diventare consapevole delle proprie scelte. Il problema è che i bambini con patologia respiratoria dipendente da tecnologia, che diventano giovani adulti possono presentare situazioni cliniche in cui non è possibile raggiungere questa autodeterminazione (es. gravi disabilità psico-cognitive) e quindi, il passaggio non corrisponderà mai alla reale autonomia morale. La medicina dell'adulto spesso non è preparata alla presa in carico globale di pazienti con queste caratteristiche ed è per questo che la condivisione di documenti intersocietari, come il presente, stimola la discussione e rappresenta una opportunità di costruzione di una risposta condivisa ai complessi bisogni di questi giovani adulti.

Bibliografia di riferimento

- Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH). *A guide to the development of children's palliative care services. 1st edition.* London, UK: British Paediatric Association 1997.
- Benini F, Ferrante A, Buzzone S, et al. *Childhood deaths in Italy.* Eur J Palliat Care 2008;15:77-81.
- Betz C, Nehring W. *Promoting health care transitions for adolescents with special health care needs and disabilities.* Baltimore: Paul H Brookes Publishing 2007.
- Blume ED, Balkin EM, Aiyagari R, et al. *Parental perspectives on suffering and quality of life at end-of-life in children with advanced heart disease: an exploratory study.* Pediatr Crit Care Med 2014;15:336-42.

- Buzzi N, Cananzi G, Conti S, et al. *ERA, Atlante 2007. Mortalità evitabile per Genere ed USL*, 2008.
- Craig F, Henderson EM, Bluebond-Langner M. Management of respiratory symptoms in paediatric palliative care. *Curr Opin Support Palliat Care* 2015;9:217-26.
- Edwards JD, Houtrow AJ, Lucas AR, et al. *Children and young adults who received tracheostomies or were initiated on long-term ventilation in PICUs*. *Pediatr Crit Care Med* 2016;17:e324-34.
- Fine-Goulden MR, Ray S, Brierley J. *Decision making in long-term ventilation for children*. *Lancet Respir Med* 2015;3:745-6.
- Gregoretti C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al. *Survival of patients with spinal muscular atrophy 1*. *Pediatrics* 2013;131:e1509-14.
- Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, et al. *Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions*. *Neuromuscul Disord* 2011;21:47-51.
- Nave E, Bignamini E. *Letter to Editor*. *Patient Educ Couns* 2018;101:2039-40.
- Racca F, Bonati M, Berta G, et al. *Long term ventilation of children in Italy: preliminary data from questionnaire survey*. *Intensive Care Med* 2008;34:S145.
- Rane S, Shankaran S, Natarajan G. *Parental perception of functional status following tracheostomy in infancy: a single center study*. *J Pediatr* 2013;163:860-6.
- Rapoport A, Shaheed J, Newman C, et al. *Parental perceptions of for going artificial nutrition and hydration during end-of-life care*. *Pediatrics* 2013;131:861-9.
- Rusalen F, ferrante A, Pò C, et al. *Pain therapy, pediatric palliative care and end-of-life care: training, experience, and reactions of pediatric residents in Italy*. *Eur J Pediatr* 2014;173:1201-7.
- Ministero della Salute. Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche. Link: http://www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_797_allegato.pdf
- Society for Adolescent Medicine. *Transition from pediatric to adult-oriented health care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper*. *J Adolesc Health* 1993;14:570-3.
- van der Geest IMM, Darlington A-SE, Streng IC, et al. *Parents' experiences of pediatric palliative care and the impact on long-term parental grief*. *J Pain Symptom Manage* 2014;47:1043-105.
- World Health Organization. *Cancer pain relief and palliative care in children*. Geneva Switzerland: WHO 1998.

Ringraziamenti

Si ringraziano per la collaborazione:

- Marzia Simoni, Sara Maio, Sandra Baldacci
Unità di Epidemiologia Ambientale e Polmonare, Istituto di Fisiologia Clinica, CNR, Pisa
- Mario Tamburrini, Umberto Zuccon, Francesca Zampieri, Claudia Rinaldo, Piera Peditto, Angelo Scarda, Caterina Baghiris, Francesco Mazza
S.C. di Pneumologia, Ospedale S. Maria degli Angeli, Pordenone
- Ilaria Bassi
Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna
- Francesca Mengoli, Carlo Peruselli, Luciano Orsi
Società Italiana di Cure Palliative (SICP)
- Valeria Caldarelli
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia- IRCCS, S.I.M.R.I.
- Valentina G.M. Moreas
Ospedale A. Cardarelli, Napoli
Socia affiliata Gruppo di Studio AIPO-ITS "Educazionale, Prevenzione ed Epidemiologia"